FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1923

THÈSE

N°.....

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PRÉSENTÉE PAR

René FAUGERON

Né le 14 Mai 1893 à Treignac (Corrèze)

ESSAI

sur les

Rapports de la Syphilis

et de la

Maladie osseuse de Paget

Président de Thèse : M. le Professeur MÉNÉTRIER

PARIS

LIBRAIRIE MARCEL VIGNÉ

13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

—

1923

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. G.-H. ROGER.
Professeurs :	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	CH. RICHET.
Physique médicale	ANDRÉ BROCA.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	BESANÇON.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	MARCEL LABBÉ.
Pathologie médicale	N.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	LETULLE.
Histologie	PRENANT.
Opérations et appareils	DUVAL.
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER.
	ACHARD.
Clinique médicale	BRANCA.
	WIDAL.
	GILBERT.
Hygiène et clinique de la première enfance	CHAUFFARD.
Clinique des maladies des enfants	MARFAN.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	NOBÉCOURT.
	DUPRÉ.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	PIERRE MARIE.
Clinique des maladies contagieuses	TEISSIER.
	DELBET.
Clinique chirurgicale	LEJARS.
	HARTMANN.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE.
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU.
	BAR.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURÉ.
Clinique chirurgicale infantile	AUGUSTE BROCA.
Clinique thérapeutique	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILLEAU.

Agrégés en exercice :

MM.			
ABRAMI.	DESMAREST.	LABBÉ HENRI.	OKINCZYC.
ALGLAVE.	DUVOIR.	LANGLOIS.	PHILIBERT.
BASSET.	FIESSINGER.	LARDENNOIS.	RATHERY.
BAUDOIN.	GARNIER.	LE LORIER.	RETTERER.
BLANCHETIÈRE.	GOUGEROT.	LEMIERRE.	RIBIERRE.
BRANCA.	GRÉGOIRE.	LEQUEUX.	RICHAUD.
CAMUS.	GUENIOT.	LEREBOULLET.	ROUSSY.
CHAMPY.	GUILLAIN.	LERI.	ROUVIÈRE
CHEVASSU.	GUILLEMINOT.	LEVY-SOLAL.	SCHWARTZ Anselme
CHIRAY.	HEITZ-BOYER.	MATHIEU.	TANON.
CLERC.	JOYEUX.	METZGER.	TERRIEN.
DEBRÉ.	LAIGNEL-LAVASTINE.	MOCQUOT.	TIFFENEAU.
		MULON.	VILLARET.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A vous : Ma Grand'Mère, ma Mère ; A vous : Mon Grand-Père, mon Père, je fais le respectueux hommage de ce travail. Il est le dernier chapitre du livre de mes études, dont vos leçons formèrent la préface. Vos sacrifices permirent à mes Maîtres d'en écrire le texte.

C'est vous, Mes Parents, qui, au fond de votre vieux Limousin, depuis le jour où ma conscience s'éveilla, m'avez donné le plus bel exemple de travail, de droiture et d'abnégation : celui de votre vie. En voulant me rendre meilleur, vous m'avez préparé au devoir social que je vais remplir.

Je vous en exprime ici, ma profonde gratitude.

A mes Amis : D'abord, ceux qui furent brutalement emportés dans l'effroyable tourmente, mais dont le souvenir reste vivant en moi ;

Ensuite à ceux dont l'estime et l'amitié m'ont entouré pendant le cours de mes études, je dédie ces pages.

A vous : Docteur Thouvenet ; Docteur Périgord ; Docteur Vouzelle, de l'Ecole de Limoges, mes premiers Maîtres, qui m'avez fait pénétrer, aimer et me dévouer à votre art ;

A vous : Docteur Potherat ; Professeur agrégé Chevasssu ; Docteur L. Fournier ; Docteur Lian, de la Faculté et des Hôpitaux de Paris, dont le précieux enseignement m'ouvre aujourd'hui une carrière où, à chaque pas, vos travaux me rappelleront vos noms vénérés, je présente respectueusement cet essai.

Je ne puis terminer la présentation de cette œuvre modeste, sans adresser l'expression de ma vive gratitude à Monsieur le Professeur Ménétrier, qui a bien voulu accepter de présider cette thèse, ainsi qu'à Monsieur le Professeur agrégé A. Léri, qui a mis gracieusement à ma disposition des documents personnels inédits.

Ce n'est pas sans une fierté légitime que j'inscris sur le même feuillet les noms de ces deux Maîtres qui, bien que soutenant avec éclat des théories étiologiques différentes, ont bien voulu me prêter l'appui de leur savoir, de leur bienveillance et de leur autorité.

Je remercie enfin Messieurs les Docteurs Souques, Chabriol et Haguenau ; Louste et Fatou, qui m'ont aidé dans le choix de ma thèse, m'éclairant de leurs conseils et mettant à ma disposition des observations nouvelles et des documents iconographiques d'un très grand intérêt.

A M. le Professeur MÉNÉTRIER,

Professeur d'Histoire de la Médecine et de la Chirurgie

à la Faculté de Médecine de Paris.

INTRODUCTION

Le domaine de la syphilis n'a cessé de s'élargir depuis un siècle, grâce aux progrès de la microbiologie, de l'anatomie et de la radiologie, grâce à l'aide apportée par le laboratoire à la clinique.

Combien d'entités pathologiques, considérées autrefois comme des maladies indépendantes, sont actuellement annexées à la syphilis.

Les travaux de nombreux auteurs, parmi lesquels il importe de citer Gangolphe et Lannelongue, ont établi la fréquence des localisations osseuses tardives dans la syphilis acquise et dans l'hérédo-syphilis. On s'aperçut que certains cas d'ostéopathies subaiguës ou chroniques, confondus jusqu'alors dans la tuberculose osseuse, appartenaient à la syphilis. Des examens radiographiques complets montrèrent qu'il y avait à côté des lésions apparentes, grossières, des atteintes discrètes, disséminées ; bref, que la syphilis osseuse était susceptible de déterminations multiples chez le même sujet.

Ces faits indiscutablement établis, il était naturel que la tendance de l'époque à englober dans la syphilis les manifestations pathologiques dont l'étiologie était jusqu'alors mystérieuse, s'appliquât aux ostéopathies.

L'histoire des rapports de la syphilis et de l'ostéïte

PREMIÈRE PARTIE

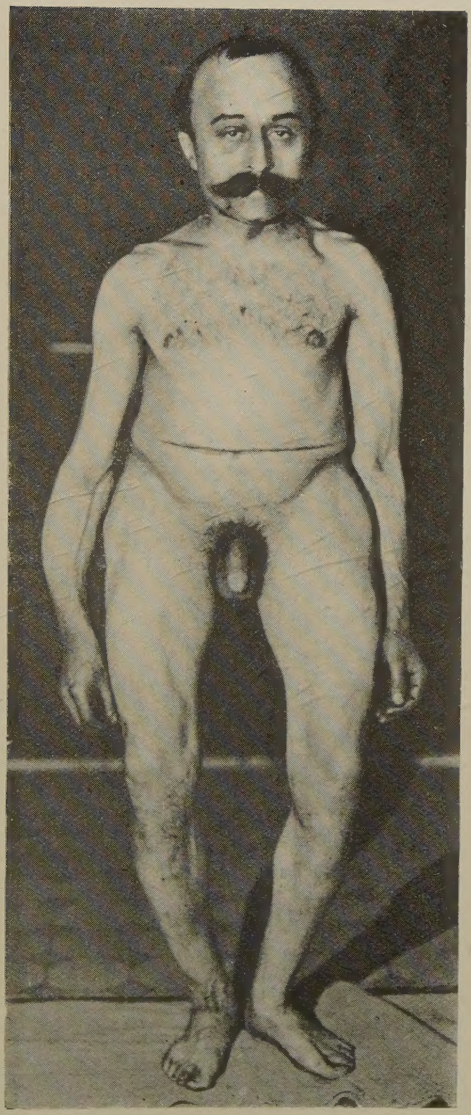
CHAPITRE PREMIER

FORME TYPIQUE DE LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET

Il nous paraît indispensable, afin de prendre position utilement dans le débat étiologique, de consacrer auparavant un premier chapitre à l'étude de la maladie osseuse de Paget, notamment des formes anormales qui peuvent lui être rattachées — et un second chapitre résumant ce que nous connaissons actuellement des manifestations incontestables de la syphilis osseuse.

Nous aurons ainsi, par la juxtaposition des deux tableaux cliniques, un premier élément de nature à influer avec juste raison sur la question d'identité ou de non identité des deux affections.

Nous serons bref sur la description de la maladie osseuse de Paget typique. L'aspect si caractéristique du malade est bien décrit dans les traités classiques. On pourra lire également avec fruit l'observation princeps de Paget (1876) (in thèse Negellen, 1903), et celles plus



Maladie osseuse de Paget (Cliché inédit)

Malade des Drs Pasteur Vallery-Radot, Stevenin et Fatou

récentes de A. Bergé (thèse Wasertreger, 1918), de Pasteur Vallery-Radot et Fatou (1921), de Claude et Oury (1922), etc...

Le sexe n'a aucune influence appréciable sur l'éclosion de la maladie : hommes et femmes sont, à peu de chose près, également frappés.

La question de race n'intervient pas : les observations de Paget chez les nègres ont été publiées aux Etats-Unis (Lewin).

L'âge, au contraire, est digne d'être noté : la maladie de Paget affecte principalement des sujets âgés. Début à 49 ans 1/2, en moyenne, dans les 51 cas réunis par Packard, Steel et Kirbide. Nous avons relevé comme âges extrêmes le début à 79 ans dans un cas cité par Lewin et à 82 ans dans celui de Baronneix et Denoyelle.

Néanmoins, ce n'est pas là un caractère absolu et on a signalé des cas de Paget ayant débuté chez des jeunes ; 13 ans (Thibierge), 15 ans (Cadet, Hartmann, A. Coury), 16 ans (Jones, Sonneberg), 20 ans (Elsner, Moizard et Bourges, P. Vallery-Radot et Fatou, Plichet). Dans un cas de Da Costa, la tête aurait commencé à grossir à 8 ans.

La date du début est d'ailleurs souvent difficile à préciser. Le début apparent peut n'être pas le début réel : c'est ainsi que des fractures spontanées ont été notées 20 ans avant le début présumé, dans un cas de Lewin. Cet auteur est alors porté à admettre qu'un trouble du métabolisme osseux existait bien avant les déformations cliniques.

Enfin, notion très importante, l'hérédité serait en jeu dans 7 % des cas environ. Nous avons pu relever 14 cas de Paget familiaux touchant 29 malades, et même un cas de Paget conjugal.

Les premiers troubles accusés par le malade sont, en général, de la fatigue et des douleurs dans les lombes et les membres inférieurs. Ces douleurs parfois sourdes, d'autrefois vives et lancinantes, ressemblent assez aux douleurs ostéocopes de la syphilis secondaire ; mais elles n'en ont pas — sauf exception — le caractère si particulier de prédominance vespérale ou nocturne. Elles sont continues ou apparaissent par périodes plus ou moins espacées par des rémissions spontanées.

Assez fréquemment, la douleur est primitivement localisée au tibia qui se déformera le premier ultérieurement.

Les déformations surviennent progressivement quelques mois ou quelques années après les douleurs.

Le plus souvent, elles apparaissent aux membres inférieurs, au tibia en général. Lorsque l'hypérostose tibiale apparaît, il est de règle de constater « in situ » une hyperthermie locale qui peut atteindre plusieurs degrés (Klippel et Weil, Souques).

La lenteur de l'évolution, qui permet de saisir le début sur un seul os (A. Léri), donne parfois une allure discontinue à la maladie.

Vincent, dans sa thèse, mentionne une femme qui eut, à 33 ans, des douleurs dans le tibia droit. Le tibia se déforma à 52 ans ; à 63 ans, le radius droit fut touché à son tour ; puis, à 72 ans, le tibia gauche. Quand M. A. Léri, qui cite le cas, observa la malade, âgée de 83 ans ; elle n'avait encore que ces trois os atteints.

Dans la forme typique et complète qui nous occupe ici, l'évolution suit, en général, une marche caractéristique :

La taille du malade diminue peu à peu, par suite du

fléchissement avec ouverture en arc des membres inférieurs, par suite également de la cyphose rachidienne. En même temps, le tour de tête augmente progressivement, jusqu'à devenir énorme : 72 centimètres, dans le cas de SEMENON.

C'est ce que certains malades ont exprimé d'une façon imagée, en se plaignant que leurs pantalons devenaient trop longs, tandis que leurs chapeaux devenaient trop petits.

L'affection définitivement constituée, le sujet a un aspect remarquable et tellement caractéristique qu'après avoir vu une maladie de Paget on en fait le diagnostic de loin :

Avec son crâne énorme, son dos voûté, ses clavicules saillantes, son thorax affaissé au point que le rebord costal inférieur touche les crêtes iliaques élargies, l'abdomen télescopé barré d'un pli transversal à la hauteur de l'ombilic, les membres inférieurs arqués, un peu fléchis, ouverts en parenthèse avec un baillement transversal de 15 à 20 centimètres à la hauteur des genoux, les membres supérieurs tordus, d'apparence démesurée, pendant jusqu'aux genoux, tout dans ce tableau contribue à donner au sujet l'aspect des grands singes anthropoïdes (fig. 1).

Au degré le plus avancé, le malade, incapable de marcher, demeure confiné au lit, les jambes incurvées croisées l'une au-devant de l'autre en cisailles (voir fig. 1 de la thèse WASERTREGER).

Cette singulière maladie n'affecte pas les organes vitaux et est compatible avec l'âge le plus avancé, à moins que n'intervienne une de ces complications pulmonaires si redoutable chez tout vieillard alité.

Un caractère secondaire, mais que sa fréquence permet de ranger parmi les symptômes habituels, est la sclérose du système vasculaire, pouvant aller jusqu'à l'athérome généralisé. Ces calcifications étendues des gros troncs artériels et de leurs ramifications extrêmes sont visibles sur les clichés radiographiques bien faits. (Béclère). Elles ont été constatées anatomiquement par André Leri et de nombreux auteurs.

La radiographie du squelette apporte un complément intéressant à ce tableau clinique, non pas qu'elle soit nécessaire au diagnostic dans les formes typiques, mais parce qu'elle offre également un aspect très particulier, sinon pathognomonique.

L'image radiologique diffère en ce qui concerne les os plats du crâne et les os longs des membres.

En ce qui concerne le crâne, on note l'épaisseur considérable de la voûte avec, en général, la table interne de l'os encore visible et, au contraire, la table externe très floue — mais d'un flou non uniforme. L'os se présente avec un contour ouaté, pommelé, aspect obtenu par la juxtaposition de taches claires et opaques se fondant insensiblement avec l'ombre légère des parties molles. A la base du crâne, l'apophyse basilaire de l'occipital fait souvent saillie à l'intérieur de la boîte crânienne — convexo-basie de M. Léri — la déformation de la base du crâne peut entraîner du rétrécissement des trous de la base et se traduire par des signes de compression nerveuse — surdité notamment (fig. 2).

La radiographie des os longs confirme les courbures osseuses particulièrement frappantes aux tibias, aux fémurs, aux clavicules, aux os de l'avant-bras. Elle révèle, en outre, un aspect différent de ce qui existe au

Radiographie d'un crane de Maladie de Paget (Cliché Contremoulin).

crâne. Les os présentent, en effet, un double contour, par suite de l'agrandissement de la cavité médullaire et par un processus naturel de réparation excentrique, un élargissement considérable de la colonne osseuse entourant la cavité médullaire. Mais cette colonne osseuse présente sur les épreuves radiographiques un aspect effiloché, en écheveaux entremêlés allongés dans le sens de la longueur de l'os, par quoi se manifeste ici le double processus d'ostéite raréfiante et condensante qui est le substratum anatomique de l'ostéopathie pagétique.

Nous donnons ici quelques observations inédites de maladie osseuse de Paget typique recueillies dans le service du Dr Souques à la Salpétrière et dans le service des Drs Chabrol et Haguenau, à l'hospice d'Ivry. Ces observations, très complètes aux points de vue anamnestique et sérologique, sont extrêmement intéressantes pour la discussion étiologique.

OBSERVATIONS DE MALADIE DE PAGET TYPIQUE

OBSERVATION I

Inédite (Dr SOUQUES), 1923.

Homme de 56 ans, liquoriste, vient consulter en mai 1923 pour une grande difficulté de la marche datant de 3 ou 4 ans et pour des déformations des membres inférieurs.

Vers 52 ans, le malade remarqua qu'il se fatiguait très rapidement en marchant. Il présente des douleurs sourdes dans les genoux sitôt qu'il se tient debout. Ces douleurs cessent immédiatement en position assise ou couchée. En même temps, le malade qui aurait toujours eu les jambes un peu arquées étant enfant, remarque que la déformation s'accuse.

Actuellement on constate en effet une déformation très nette en arceau des membres inférieurs (plus accentuée à gauche) et un léger degré de flexion. Les genoux sont reportés en dehors, formant une parenthèse très marquée (17 cent. d'écartement) les cuisses sont concaves en dedans, surtout à gauche ; la masse musculaire postérieure est reportée en dedans. Au niveau des jambes même déformation : Tibias fortement obliques en bas et en dedans avec crête saillante et convexe sous les téguments. Aux membres supérieurs, déformation du radius gauche (consécutive à une fracture au dire du malade).

Les clavicules sont excessivement saillantes. Le thorax est normalement développé, seule l'extrémité sternale des côtes est du côté gauche seulement quelque peu hypertrophiée.

Le malade a un gros crâne un peu disproportionné en hauteur et largeur par rapport à la face, normale, (chapeaux, dit-il, devenus trop petits).

Les os paraissent épaissis à la palpation (tibias surtout) si l'on fait marcher le malade on constate qu'il marche un peu « en croisant », plaçant son pied l'un devant l'autre.

Système nerveux : Tous les réflexes normaux, aucun trou-

ble de la sensibilité, les pupilles réagissent bien aux deux modes, la gauche est, semble-t-il, un peu plus grande que la droite.

Appareil cardio-vasculaire : Pointe dans le 5e espace, T. A. au Pachon 14,5 / 11, 5.

Taille actuellement 1 m. 57 (à 21 ans 1 m. 65).

A eu de juin à octobre 1923, 4 séries de 10 piqûres de Quinby. Entre temps, **le W a été trouvé négatif dans le sang** (après la 1re série).

La radiographie des os confirme le diagnostic de maladie de Paget : crâne ouaté, fémurs fortement épaissis et réguliers, tibias irrégulièrement hypertrophiés (maximum au tiers supérieur) ostéite raréfiante et condensante.

Antécédents du malade : Scarlatine, 6 enfants bien portants. Jamais de fausse couche chez sa femme. Rien à signaler du côté de ses père et mère. Le malade a subi de nombreux traumatismes, notamment une fracture du péroné à 28 ans, une fracture de l'avant-bras gauche à 51 ans sous un effort insignifiant et avec peu de douleur.

Observation II

Inédite (Dr Souques), 1923.

Femme de 74 ans, entrée à la Salpétrière le 24 septembre 1921, salle Vulpian N° 17.

A. H. : père mort jeune, mère morte de vieillesse. Neuf grossesses chez la mère de la malade : une fausse couche. 4 enfants morts en bas-âge. 4 enfants qui ont vécu.

A. P. : jamais malade, réglée à 15 ans. Mariée à 18 ans, six grossesses dont une fausse couche, une couche double (1 mort-né, 1 mort à 3 ans), 1 mort-né, 2 enfants morts à 18 ans de phtisie galopante. Un fils tué.

Le mari est mort à 48 ans après des crises épileptiformes. A 42 ans, la malade fait une chute et se fracture le col du fémur. Vers 50 ans débute une incurvation de la colonne vertébrale.

2 mars 1922. 74 ans. Ne peut plus marcher, confinée au lit. Si l'on maintient la malade debout, elle prend l'attitude suivante : tronc à angle droit sur les jambes verticales.

Redressement de la colonne dorsale, lordose à sommet lombaire.

Assise dans le lit, le ventre s'étale sur les cuisses.

Tête : face normale, front bombé, un peu de prognatisme, crâne développé : 59 cent.

Membres supérieurs : Humérus droit long et volumineux à la palpation. Rien à l'avant-bras et à la main droite. cubitus gauche épaissi surtout à la partie moyenne, courbure à concavité radiale.

Clavicule gauche plus saillante et plus épaisse qu'à droite.

Tronc : 2me pièce du sternum bombée. Cage thoracique aplatie dans le sens antéro-postérieur.

Angle rentrant à l'union des colonnes dorsale et lombaire.

Bassin : déformations énormes, crêtes iliasques hypertrophiées faisant une saillie considérable. Sacrum comme brisé à l'union des 1re et 2e pièces.

Membres inférieurs : Déformations très marquées : trochanters perdus sous les crêtes iliaques, fémurs énormes allongés, épaissis, tibias également très épaissis. Les deux membres inférieurs en rotation externe reposent sur le lit par leur face externe, pointe du pied en dehors et forment une parenthèse. Entre les deux genoux il y a un écart de 10 cent.

Mobilité normale aux membres supérieurs ; très diminuée aux membres inférieurs, ce qui tient plus aux raideurs articulaires qu'à l'atrophie des muscles. Marche impossible.

Réflexes cutanés et tendineux normaux. Sensibilité normale, pas de troubles vaso-moteurs.

Troubles trophiques : Déformations osseuses décrites, atrophie musculaire globale, légère, des membres inférieurs. Taches pigmentées café au lait aux avant-bras, plus rares aux bras, discrètes sur le cou et le tronc.

Appareil cardio-vasculaire : Dyspnée, souffle systolique de la base, clangor du 2e bruit, artères battantes, dures.

Emphysème et congestion des bases.

Réaction de W négative dans le sang (25 juin 1923).

Examen radiographique des os caractéristique du Paget : aspect ouaté du crâne, aspect effiloché des os longs.

Observation III

Inédite (Chabrol et Haguenau), 1922.

Homme de 74 ans, peintre en bâtiment. Antécédents héréditaires négatifs. Soigné à 48 ans pour psoriasis. Emphysème et bronchite depuis 10 ans. Début à 68 ans par des douleurs dans le genou droit à prédominance nocturne. Au bout d'un an apparition des douleurs à gauche. Caractère lancinant. A 70 ans incurvation progressive des deux tibias, complète en un an. Cessation des douleurs. Puis les deux fémurs s'incurvent à leur tour.

Les douleurs reprennent à 71 ans, généralisées De nouvelles déformations apparaissent alors dans l'ordre suivant : humérus, crâne, clavicules, côtes. (Le malade déclare qu'il ne pouvait porter ses chapeaux que peu de temps). La marche devient difficile à 72 ans, puis le sujet devient presque impotent. Etat stationnaire depuis.

Maladie de Paget typique au point de vue déformations osseuses.

Appareil cardio-vasculaire : clangor du deuxième bruit sans souffle, artères dures et sinueuses. Tension artérielle 15/8 aucun stigmate de syphilis. Négation énergique. **Bordet. W négatif** dans le sang. Système nerveux : réflectivité normale.

Troubles moteurs et impotence d'origine purement osseuse et articulaire.

Observation IV

Inédite (Chabrol et Haguenau).

Il s'agit d'une femme de 78 ans, employée à l'imprimerie nationale, qui rentre en août 1920 à l'Hôtel-Dieu.

Pas d'antécédents héréditaires suspects : père mort à 77 ans, mère morte à 62 ans de la goutte.

Personnellement, ne présente aucun stigmate de syphilis. N'a jamais été malade jusqu'à 76 ans, date à laquelle elle eut une congestion pulmonaire et consulta pour la première fois de sa vie un médecin (janvier 1918). La malade n'a pas d'antécédents rachitiques, elle n'a jamais subi de trauma-

lisme. Elle attribue sa maladie à une période de surmenage survenu il y a 10 ans. Le début du Paget est imprécis : les déformations ont apparu insidieusement sans qu'il y ait jamais eu de douleurs à proprement parler. La malade a constaté la première déformation osseuse à la jambe droite d'abord. La maladie a évolué peu à peu.

La malade a un aspect absolument caractéristique ; sa tête au front proéminent est demi-fléchie, son dos est courbé, les épaules projetées en avant, le thorax aplati transversalement a une forme de carène. Le ventre est élargi et saillant, séparé du thorax par un profond sillon. Le bassin est également très élargi. Les membres inférieurs hypertrophiés paraissent démesurément longs. ils décrivent une vaste parenthèse avec un écartement de 15 centimètres entre les deux genoux. Fémurs et tibias présentent des déformations caractéristiques, symétriques. Il y a un certain degré d'oedème chronique qui s'ajoute aux hypertrophies osseuses pour augmenter le volume de la jambe. La peau est sèche, écailleuse et présente des cicatrices pigmentaires. L'hypertrophie osseuse des membres inférieurs présente une localisation surtout diaphysaire, les épiphyses sont touchées à un moindre degré. Les deux fémurs présentent une courbure à concavité interne, les tibias, le droit surtout, sont typiques : vu de profil le tibia droit a l'aspect en fourreau de sabre, l'élargissement dans le sens antéro-postérieur lui donne une allure en botte d'artilleur.

Il y a une élévation marquée de la température locale à ce niveau.

Voici quelques mesurations : Tour de tête 56 cent. Longueur de la jambe droite mesurée de la malléole péronière au condyle fémoral : 50 cent. à droite, 45 à gauche. Tour de la jambe droite au tiers moyen 30 cent., à gauche 25 cent.

Les membres supérieurs n'offrent pas de déformation visible.

Il n'y a pas d'hypertrophie des maxillaires inférieurs.

Impotence fonctionnelle marquée.

Indolence complète : pas même de douleurs rhumatoïdes. Seule la pression des os malades est douloureuse.

Pas de troubles de l'appareil cardio-vasculaire, pulmonaire, nerveux. Surdité de l'oreille gauche. Pas de troubles oculaires.

Réaction de Wassermann dans le sang négative.

Observation V

Inédite (Plichet).

Nous devons à l'obligeance du Dr Plichet, l'observation suivante recueillie dans le service du Dr Babinski, en 1921, qui concerne une maladie osseuse de Paget avec syphilis acquise postérieurement au début de l'ostéite déformante :

Homme de 65 ans environ, atteint de maladie de Paget typique à son complet développement : crâne hypertrophié dans tous ses diamètres, principalement dans le sens antéro-postérieur ; cyphose vertébrale et tassement du tronc ; parenthèse des membres inférieurs, courbure de l'avant-bras.

En outre, aortite du type Hogdson avec double souffle.

Pas de troubles pupillaires, réflectivité tendineuse normale.

L'intérêt de cette observation réside dans la chronologie des accidents présentés par le malade :

Le début du Paget remonte aux environs de la vingtième année, peu après le service militaire du malade. Le sujet très affirmatif a noté qu'à cette époque il ne trouvait plus déjà de chapeaux à sa taille, son tour de tête augmentant progressivement.

Or c'est seulement vers **l'âge de 35 ans, 15 ans plus tard, que le malade contracta un chancre syphilitique** pour lequel il fut correctement traité, ainsi qu'en témoigne la négativité actuelle de son Wassermann dans le sang (1921).

Le cas présentait un tel intérêt, que le malade proposé au jury des hôpitaux comme sujet de concours, fut accepté et servit de thème à l'épreuve d'un des candidats.

CHAPITRE II

FORME ATYPIQUE DE LA MALADIE DE PAGET

Sous la rubrique forme atypique de la maladie de Paget, nous rangerons les cas décrits par certains auteurs sous le nom de formes partielles, formes localisées,... etc.

A priori, il est certainement légitime d'accorder à la maladie de Paget, des formes atypiques comme on l'a fait pour d'autres affections pathologiques, pour le goître exophtalmique, pour la lipomatose symétrique diffuse, etc...

Mais nous croyons que c'est précisément la multiplication abusive de ces maladies de Paget partielles qui a entraîné des confusions et fait rentrer dans la maladie de Paget, des cas qui n'ont jamais eu aucun rapport avec cette affection.

Sous prétexte que la maladie de Paget débute avec prédilection au tibia, ou frappe électivement cet os, nombre d'ostéites isolées du tibia, de nature indiscutablement syphilitique, ont été présentées comme maladies de Paget localisées.

Un exemple extrêmement démonstratif en a été fourni par Etienne, de Nancy, qui a présenté, en 1894, à la Société de Dermatologie et Syphiligraphie, sous le nom *d'hyperostose massive totale des deux tibias, nécrosante, d'origine hérédo-syphilitique*, l'observation d'un enfant de 6 ans, porteur de deux tibias très épaissis, à convexité antéro-externe, avec hypertrophie en hauteur bilatérale très marquée. Cette double lésion osseuse avait débuté à l'âge de 3 ans, en même temps qu'une kératite. Elle s'accompagnait d'une ulcération cutanée de nature syphilitique.

Or, à la réflexion, en 1913, l'auteur crut devoir rectifier son ancien diagnostic et déclarer rétrospectivement qu'il s'agissait d'une maladie osseuse de Paget localisée, rectification qui semble lui avoir été dictée par le compte rendu publié à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, d'un cas, justifié celui-ci, de maladie osseuse de Paget localisée à un os long.

Il ne serait évidemment pas difficile, en manœuvrant de la sorte, de faire, après coup, rentrer tous les diagnostics-types de syphilis osseuse dans le cadre de la maladie de Paget, ce qui permettrait ensuite, par une pétition de principes, de conclure que la maladie de Paget est, sans contestation, de nature syphilitique.

Nous insistons sur ce point parce que certains auteurs ont tendance à employer le procédé que nous dénonçons : à la page 21 de sa thèse, par exemple, Bertin-Mourot, cherchant à établir le pourcentage le plus élevé possible de réactions de W. positives dans la maladie de Paget, fait rentrer dans sa statistique l'observation 5 de la thèse Lugnier, qui concerne manifestement une ostéite syphilitique typique isolée du

tibia — alors que Lugnier lui-même l'intitulait ostéopathie syphilitique à forme pagétique et n'en faisait état que pour l'opposer aux vraies formes localisées de la maladie de Paget.

M. André Leri a fait très justement remarquer que la lenteur d'évolution du Paget permet de saisir le début de la maladie sur un seul os : chez cette femme de 83 ans, à laquelle nous avons fait allusion plus haut, les douleurs ont précédé de 20 ans l'apparition de la déformation tibiale, ce n'est que 9 ans après que le radius fut pris, et encore 9 ans plus tard l'autre tibia. Il est évident que dans l'intervalle qui a séparé la première de la seconde localisation, le cas pouvait être intitulé « forme localisée à un seul os long ».

Aussi, nous considérons que les formes localisées pourront être le plus souvent « des formes d'attente ».

Nous en donnons un bel exemple plus loin, dans une observation inédite de Chabrol et Haguenau, concernant une femme de 80 ans chez laquelle des douleurs apparurent à 40 ans, 36 ans avant la déformation du tibia droit, et qui manifeste actuellement une tendance à l'extension (côtes, rachis).

Enfin, la radiographie ou l'examen anatomique après autopsie pourront montrer, comme dans un cas d'André Leri, que des os indemnes à l'exploration clinique usuelle, sont en réalité atteints, et qu'il s'agit donc de forme partielle en apparence seulement.

Nous faisons allusion à la constatation, par M. A. Leri, de lésions microscopiques pagétiques de principaux os longs dans un cas intitulé cliniquement « tête énorme et déformations presque symétriques des

Maladie osseuse de Paget (Cliché inédit)

Malade du Dr Chabrol.

mains et des pieds, sans aucune déformation des os longs des membres ».

En l'absence des déterminations habituelles (tibias, crâne, clavicules, bassin...., etc.), le caractère évolutif spécial du début douloureux prolongé, l'image radiologique particulière des os atteints, l'absence des antécédents et des stigmates syphilitiques dans la plupart des cas, seront des éléments d'une grande utilité pour authentifier les formes atypiques.

Voici quelques exemples que nous choisissons parmi les formes à prédominence unilatérale et les formes localisées à un seul os long ; au crâne, à la clavicule.

OBSERVATIONS DE MALADIE DE PAGET UNILATÉRALE

Obs. Klippel et Pierre Weill (*Soc. de Neur.*, 5 nov. 1908).

Chez leur malade, la moitié droite du squelette est seule atteinte :

Os de la jambe, de la cuisse, rotule, moitié droite du bassin, main droite.

Mais, cyphose dorsale sans incurvation latérale.

Début 11 ans auparavant.

Obs. 3 de Lugnier (*Thèse Paris* 1913).

Femme de 52 ans. Sans antécédents syphilitiques, sans stigmates de syphilis, mère de 6 enfants, dont 5 vivants.

Début à 43 ans par des douleurs au tiers supérieur de la jambe droite et au côté droit de la tête. Plus tard, quelques

douleurs à gauche, bien moins intenses. Quelques douleurs vertébrales également peu intenses.

A 52 ans seulement, déformations :

Prognatisme du maxillaire inférieur, augmentation de volume du crâne, de la clavicule droite, de la partie supérieure de l'humérus droit, du tibia et du fémur droits, cyphoscoliose légère.

W. négatif dans le sang. Réflexes tendineux et oculaires normaux. 2e bruit aortique claqué.

Radiographie, aspect ouateux caractéristique du Paget.

Un an plus tard, progression des lésions.

Nouvelle réaction de W. négative.

OBSERVATIONS DE PAGET LOCALISÉE A UN OS LONG

Observation De Massary et Lechelle, 1920.

Maladie osseuse de Paget localisée à un seul os long.

Femme 55 ans. A noter seulement dans les antécédents, une arthrite subaiguë du genou de nature indéterminée.

Début du Paget à 45 ans, par courbure progressive à convexité antérieure du fémur droit.

W. négatif. Pas de signe de syphilis.

Aspect radiographique ouaté.

Intégrité clinique du reste du squelette.

Appareil cardio-vasculaire et réflectivité normaux.

Aucune amélioration malgré traitement mercuriel et arsenical prolongés.

Observation Oettinger, 1920 (*Cas très douteux*).

M. Oettinger rapporte un cas d'ostéopathie type Paget localisé exclusivement à l'humérus du côté gauche (homme adulte).

Début 18 mois après un traumatisme sérieux « in situ ».

Ici W. positif dans le sang.

Mais pour Oettinger, il s'agit d'une lésion osseuse carac-

térisuque de Paget et l'hypothèse d'ostéopathie syphilitique n'est pas discutable (?).

Observation Gaillard, 1921.

M. Gaillard rappelle à la séance du 2 décembre 1921 de la Société médicale des hôpitaux qu'il a présenté en 1900 un homme de 56 ans atteint d'hyperostose diaphysaire du tibia et du péroné droits, sans hyperostose des autres éléments du squelette.

Cure Hg et iodure sans résultat.

Elargissement des deux os de la jambe droite uniforme, sur toute la diaphyse sans augmentation des épiphyses.

M. Rendu à la même séance de 1900 cite un cas analogue et croit également à une maladie de Paget anormale (femme 65 ans ,sans soupçon possible de syphilis). Charcot en fit un Paget.

Observation Burnier, 1918.

M. Burnier a publié (Ann. des mal. vénér. juin 1918) sous le nom d'hérédo-syphilis osseuse tardive, un cas, semble-t-il, de maladie de Paget localisée.

H. 56 ans. Début à 51 ans par douleurs au tibia gauche. Tuméfaction depuis un an de l'extrémité supérieure du tibia qui envahit l'os de haut en bas. Raccourcissement de la jambe. Incurvation du tibia à convexité antérieure. Pas d'autre déformation osseuse.

Aucun stigmate d'hérédo-syphilis dentaire ni viscérale, aucun antécédent familial, marié, 3 enfants vivants bien portants. N'a jamais eu de chancre syphilitique. **Le W. est sub positif.**

Observation

Inédite (Dr Souques, *Salpêtrière* 1920-1923).

Déformation du tibia gauche du type Paget.

Femme de 38 ans venue consulter pour déformation limitée au tibia gauche. Début 8 ans auparavant, sans douleur. Apparition de douleur et accélération de la déformation il y a 2 ans après une chute.

Aucun signe de syphilis. Réflexes normaux. N'a jamais eu de céphalée ni de chute de cheveux.

Pas de fausse couche, a eu un enfant né à terme, mort à la naissance.

Le mari nie toute syphilis.

La malade a le front bombé depuis la naissance.

Le W. du sang est négatif.

A l'examen, on note une chaleur locale à la face antérieure du tibia gauche nettement plus élevée que du côté opposé. La zone plus chaude est limitée et ne s'étend pas à la face postérieure.

A signaler une hypertrophie graisseuse des seins depuis l'âge de 20 ans.

De mars 1920 à août 1921, a fait 5 séries d'hectine sans influence sur la déformation osseuse et l'état pseudo-inflammatoire local, avec au dire de la malade atténuation momentanée des douleurs.

Une nouvelle réaction de W. faite après la 7e série d'hectine donne un résultat positif (?) 16 octobre 1922.

Le traitement par l'hectine est poursuivi pendant le 1er semestre 1923, puis on institue les injections de quinby. Aucune modification générale ni locale.

La radiographie présente bien l'aspect en écheveaux des os longs dans la maladie de Paget.

Observation (Fig. 3)

Inédite (Chabrol et Hagenau, 1922).

Maladie de Paget localisée au tibia droit. Tendance à la généralisation.

Femme de 80 ans. Antécédents héréditaires et collatéraux négatifs : Père et mère morts à 70 ans. A eu 10 frères et sœurs dont deux morts pendant l'enfance. Antécédents personnels : réglée tard (22 ans) et mal réglée. Bronchite et emphysème. A eu 3 fausses couches : 1re en 1869 de 4 mois, 2e en 1870, gros enfant mort-né ; 3e en 1872 de 2 mois, a eu ensuite 3 ou 4 enfants morts de méningite à 12 mois environ. Ménopause à 54 ans. Entrée à 75 ans à l'hospice d'Ivry. Poids 100 kilos à l'entrée.

Début du Paget à 40 ans. Douleurs dans les membres infé-

rieurs très vives, nettement nocturnes, pendant plusieurs annes. Phase d'accalmie relative ensuite. Actuellement, douleurs ostéocopes localisées à la jambe droite. Il y a 4 ans, déformation constatée à la jambe droite avec augmentation des douleurs. Depuis 4 mois apparition des douleurs à gauche. Malgré 14 injections de cyanure de Hg les douleurs persistent avec les mêmes caractères et la même intensité. La déformation du tibia droit est du type Paget : convexité antérieure, fourreau de sabre, plus de crête à la palpation, mais véritable face antérieure épaissie, douloureuse. Elargissement du tibia. Pas de stigmate cutané. Ebauche de bruit de galop, souffle d'aortite, claquement du deuxième bruit, artériose-sclérose. T. A. Pachon 20/10. Réflexes pupillaires, tendineux normaux. Taches pigmentaires jaunes sur les membres.

En 1922, hypertrophie de la 2e côte gauche, légère cyphose. **Réaction de Bordet-W négative.**

OBSERVATIONS DE PAGET LOCALISÉ AU CRANE

FORME CÉPHALIQUE

Observation Catola (*Nlle icon. Salpêtrière* 1910).

Cas de maladie de Paget à **localisation céphalique isolée** (?)

Femme de 78 ans. A 63 ans, début par de la céphalée pariéto-frontale à prédominance diurne. Aucune douleur osseuse. En même temps la tête et la mâchoire inférieure de la malade augmentent de volume. Actuellement on est frappé par la grandeur de la tête, la largeur et la difformité de son maxillaire inférieur. La boîte crânienne est très grosse (60 cent.) remarquablement bombée au niveau du pariétal droit. Augmentation de volume du maxillaire inférieur avec prognathisme : des deux côtés de cet os existent deux grosses bosselures qui élargissent considérablement le menton. Les branches du maxillaire inférieur sont bien moins touchées que le corps.

Rien aux clavicules, omoplates, membres supérieurs et inférieurs.

Pas d'artériosclérose. Surdité. La radiographie manque. Réaction de W. négative.

Observation Semenon (*Thèse Paris* 1921).

Femme 60 ans, blanchisseuse. Déformation crânienne et céphalée remontant à 2 ans. Pas d'antécédents ni de stigmates de syphilis. La maladie a évolué par poussées, crises douloureuses précédant chaque augmentation de volume de la tête. Front haut et bombé, olympien, voûte palatine aplatie, augmentation des os malaires, voussure temporale et temporo-occipitale gauche, augmentation totale des pariétaux, par contraste maxillaire inférieur normal. Surdité par étranglement du nerf auditif. Réflexes oculaires normaux, W. négatif dans le liquide céphalo-rachidien (normal) et dans le sang.

Traitement d'épreuve intensif : légère atténuation des douleurs, n'interrompt pas la progression des lésions osseuses qui en 3 mois font passer de 68 à 72 cent. le périmètre crânien.

L'élargissement du crâne amène un retrait de l'arcade dentaire inférieure.

Radiographie : aspect ouaté caractéristique du crâne pagétique.

Observation Pierre-Marie, Leri, Chatelain, 1912 (*Soc. méd. des Hôp.*).

Dans une observation publiée par ces auteurs en 1912, la localisation céphalique était associée à une hypertrophie du fémur.

Observation A. Leri, 1913 (*Soc. méd. des Hôp.*).

Dans cette observation d'A. Leri, il s'agissait également d'un cas de localisation céphalique presque pure. Il n'y avait aucune déformation des os longs appréciable cliniquement. Seules les premières phalanges du médius et de l'index étaient allongées. L'autopsie confirme le diagnostic de maladie de Paget, en révélant à la coupe, les lésions caractéristiques d'os qui paraissaient indemnes cliniquement (tibia, fémur, radius, cubitus).

FORME CLAVICULAIRE

M. A. Leri a observé pendant la guerre un soldat qui avait une énorme clavicule, sans spécificité, sans bacillose.

Le diagnostic de probabilité lui paraît être maladie de Paget localisée à un seul os. (Soc. méd. des hôp. de Paris 5 mars 1920).

PAGET FAMILIAL

Nous avons relevé dans la littérature, des cas de maladie de Paget frappant les membres d'une même famille. L'importance considérable de tels faits, étant donnée la rareté relative de la maladie de Paget, nous engage à rapporter succinctement quelques-unes de ces observations.

Observation Lereboullet

M. Lereboullet, à la séance du 10 février 1922 de la Société médicale, rapporte un cas de maladie de Paget conjugale. L'affection a été constatée chez le mari et la femme tous deux septuagénaires, elle est exactement superposable chez tous les deux. Il y a prédominance chez l'un et l'autre, des lésions sur le fémur et le tibia droits, mais depuis plusieurs années il y a tendance à la dégénéralisation avec rapetissement progressif de la taille.

On pourrait penser à une syphilis conjugale, comme dans les cas de tabes conjugal, mais cela paraît un peu excessif.

Chez la femme, la maladie plus avancée, associée à des lésions artérielles étendues, paraît d'origine syphilitique, bien que la réaction de Bordet W soit négative actuellement. Mais la syphilis pour laquelle elle a été à maintes reprises soignée, remonterait à un premier mariage. Ce n'est que plus de 10 ans après le début probable de celle-ci que le second mariage a eu lieu.

Chez le mari, aucun accident syphilitique ancien ni récent, Bordet W négatif. Les manifestations osseuses ont commencé à se développer peu d'années après le mariage et

ont eu une évolution particulièrement lente. Donc syphilis peu vraisemblable et en tout cas syphilis conjugale bien improbable.

Peut-être est-ce une coïncidence.

Observation Professeur Chauffard

A la même séance de la Société médicale, le Pr. Chauffard déclare admettre que dans certains cas le syndrome de Paget puisse relever de la syphilis, mais il ne croit pas que cette pathogénie puisse être généralisée :

Il a observé, en effet, un cas où la mère et la fille présentaient toutes deux, une maladie de Paget avec déformation typique du crâne, des tibias, des fémurs.

Cette homologie complète de la maladie dans deux générations successives, ne lui paraît pas compatible avec une origine syphilitique, et pour ce cas du moins, l'ostéopathie de Paget, se présentait sous l'aspect d'une véritable maladie familiale.

Observation Oettinger et Agasse-Lafont, 1905

Ces auteurs ont observé 3 cas de maladie de Paget dans une famille de blanchisseurs :

Le père, mort à l'âge de 80 ans, avait commencé vers 70 ans, à présenter des déformations des jambes (jambes arquées) et à se voûter. Il avait une tête énorme.

Aucun signe de syphilis. Sa femme mourut elle-même à 82 ans. Il en avait eu 6 enfants, dont 3 vivaient âgés, avec une nombreuse descendance.

Le 3e fils du précédent, âgé de 60 ans, blanchisseur, était éthylique. Il eut 11 enfants dont 6 vivaient bien portants. 5 étaient morts en bas-âge. Il a marché très tard (3 ans 1/2). A 49 ans, il a dû cesser son métier à cause de l'apparition du Paget : douleurs, jambes arquées, hypertrophie du crâne, des clavicules, la face et les membres supérieurs restèrent indemnes.

Comme particularités, on notait des varices avec cicatrices d'ulcères et une surdité à peu près totale.

Le 2e fils, âgé de 63 ans, était père de 9 enfants, dont 6

vivants, 3 étant morts en bas-âge. Ethylique. Blanchisseur également.

Déjà à 20 ans, il avait une tête volumineuse. En 1905, les auteurs trouvèrent 66 cent. de tour. Il y avait hypertrophie des clavicules, cyphose, parenthèse des membres inférieurs avec courbure plus accentuée du tibia droit.

Les réflexes pupillaires étaient normaux. Surdité.

MM. Oettinger et Agasse-Lafont éliminent l'origine syphilitique de cette maladie de Paget familiale : aucune tare, aucun stigmate, longévité remarquable, grand nombre d'enfants avec mortalité restreinte.

Voici la nomenclature des cas de Paget familial que nous avons pu relever (sans compter le cas de Paget conjugal de M. Lereboullet et un cas de Robinson cité par Oettinger et Agasse-Lafont concernant deux membres d'une même famille, sans autre précision de parenté).

Le père et les 2 fils.	Oettinger et Agasse-Lafont.
Les 2 frères.	White.
	Lunn.
	Abbé.
Les 2 sœurs.	Dacosta.
	Parry.
La mère et le fils.	Hygbee et Ellis.
	Berger.
	Hurwitz.
La mère et la fille.	Chauffard.
Le frère et la sœur.	Kilner.
	Walter.
Le père et le fils.	Smith.
Le père et la fille.	Pick.

CHAPITRE III

SYPHILIS OSSEUSE

Nous n'avons pas l'intention de donner ici une étude d'ensemble de la syphilis osseuse — ce qui sortirait complètement de notre sujet. — Mais après avoir montré ce qu'est la maladie osseuse de Paget, il nous paraît indispensable de faire ressortir par quels points l'ostéite syphilitique se rapproche ou s'écarte du tableau que nous en avons donné.

Nous étudierons notamment ses localisations électives, l'aspect des déformations, leur traduction radiologique et les effets du traitement spécifique sur ces lésions osseuses.

Le squelette peut être atteint dans la syphilis acquise à la période tertiaire et dans l'hérédo-syphilis. L'âge avancé du sujet ne doit pas écarter le diagnostic de syphilis héréditaire qui parfois se manifeste très tardivement. C'est ce qui explique que LANNELONGUE et FOURNIER aient pu voir dans la maladie de Paget une forme spéciale de l'hérédo-syphilis tardive.

Parmi les lésions dues à l'hérédo-syphilis tardive, les lésions osseuses occupent le deuxième rang, après

les localisations oculaires (Pr. Fournier). 38 % des cas d'hérédo-syphilis présentent des manifestations osseuses.

L'hérédo-syphilis osseuse donne, avec prédilection, des ostéites du crâne et de la face, et des ostéites diaphysaires des os longs, tibia en première ligne, et cubitus.

Soulignons immédiatement certains caractères importants de la syphilis osseuse :

Tout d'abord, *la multiplicité fréquente des os atteints* (18 os présentaient des gommes syphilitiques chez le même malade dans un cas de Chenet) ;

En second lieu, *la fréquence des réactions articulaires* concomitantes, l'hydarthrose double, notamment, étant envisagée par certains auteurs, comme un bon stigmate d'hérédo-syphilis.

Localisations électives. — Les statistiques divergent suivant qu'elles portent sur des adultes ou sur des sujets jeunes.

C'est ainsi que le Pr. Fournier donne une proportion très faible pour les os longs des membres par rapport aux localisations sur le crâne et le squelette naso-palatin :

Tibia	248
Squelette osseux naso-palatin	238
Fémur	16

Bénazet considère que les os longs des membres sont bien plus fréquemment atteints par la syphilis que les classiques ne l'enseignent : Les ostéites des os longs sont pour lui extrêmement fréquentes chez les hérédos : 41 cas sur 57 sujets.

Sa statistique concerne 31 observations de syphilis osseuse (enfants et adolescents), avec 97 os longs touchés :

Tibias	39
Cubitus	20
Fémurs	14
Humérus	9
Péronés	8
Radius	7

Nous donnons encore ci-dessous, un tableau comparatif de la fréquence de diverses localisations osseuses notées par A. Fournier et Chenet.

A. Fournier		Chenet	
Tibia	91	Tibia	30
Cubitus	22	Cubitus	15
Crâne	16	Fémur	11
Radius	15	Péroné	10
Humérus	12	Radius	9
Fémur	8	Humérus	6
Péroné	4	Métacarpiens et mé-	
Clavicule	5	tatarsiens	11
Divers	20	Crâne et face	7

La statistique de Chenet (Hôpital Maritime de Berck), est celle qui, chez le sujet jeune, donne la répartition la plus valable pour les os longs des membres, la radiographie de tous les os longs ayant été faite systématiquement pour ces sujets et ayant permis de dépister des lésions qui auraient, sans cela, passé inaperçues.

Il résulte de ces chiffres, que tous les os longs peuvent être touchés par la syphilis, mais que le tibia est

atteint avec une prédilection marquée : c'est *l'os aimé* de la syphilis.

Aspect des déformations. — Les ostéites syphilitiques du crâne évoluent sous forme d'exostoses exo ou endocrâniennes, ou au contraire, sous forme nécrosante, avec élimination de sequestres.

Seules, les formes hyperostosantes rappelleraient — de loin — le processus évolutif de la maladie de Paget, mais *dans cette dernière, l'hypertrophie du crâne est globale et progressive :* elle frappe le crâne dans tous ses diamètres. La syphilis est segmentaire, elle est pariétale ou frontale, les exostoses sont toujours multiples, et ressemblent à des bosses traumatiques ; il ne s'agit jamais d'une hypertrophie massive de la calotte crânienne. Enfin, les exostoses syphilitiques s'accompagnent de douleurs nocturnes violentes.

La maladie de Paget respecte la face. Au contraire, la syphilis présente une affection particulière pour les os du squelette naso-palatin : l'effondrement du nez, le nez en selle, le nez en lorgnette..., etc., constituent des stigmates permettant, à première vue, le diagnostic des syphilis tertiaire ou héréditaire. Jullien a observé contre 15 localisations tibiales, 9 du nez, 15 du palais et 2 du crâne.

La même remarque s'applique à la localisation claviculaire : *l'hyperostoce massive des clavicules est particulière à la maladie de Paget.* Dans la syphilis, la localisation claviculaire serait, quand elle existe, considérée comme caractéristique, mais il s'agit d'une hyperostose localisée, gomme de l'extrémité interne, le plus souvent de la clavicule.

Cliniquement, avec Mozer, nous pensons que c'est par l'hyperostose diaphysaire des os superficiels, et plus particulièrement du tibia, que se manifeste le plus nettement la syphilis. Dans les os profonds (péroné, fémur), la tuméfaction osseuse peut-être difficile à percevoir cliniquement. La douleur vive à la pression est alors un signe de premier ordre.

D'après M. Ménard, voici comment se présente la localisation tibiale : « l'épaississement est toujours diffus ; maximum en un point, il s'effile à ses extrémités. Il donne une sensation de fuseau régulier ou irrégulier. Sur les os à la face plane comme le tibia, la périostose crée un aspect cylindroïde. Sa face antéro-interne, parfaitement plane à l'état normal, devient convexe dans le sens de la longueur et aussi transversalement. Les crêtes tranchantes qui la limitent s'émoussent. On ne perçoit plus qu'une masse arrondie.

Cette déformation tibiale crée une déformation typique de la jambe ; l'axe du membre semble décrire une *convexité antéro-interne.*

Dans la plupart des cas, *l'os est augmenté dans sa longueur* (Mozer).

A son degré extrême, l'hyperostose du tibia se traduit par la *déformation en fourreau de sabre* de Lannelongue.

Cette déformation est considérée par les classiques comme pathognomonique de la syphilis héréditaire (Berne, thèse de Paris, 1884).

La déformation tibiale de la maladie de Paget présente bien, à première vue, une certaine similitude avec celle de l'hérédo-syphilis. Mais, en réalité, même

objectivement, il y a des différences : la convexité antéro-interne notée par Ménard est le plus souvent antéro-externe dans le Paget, où elle se continue avec la courbure à convexité externe du fémur, ce qui réalise l'aspect en parenthèse des membres inférieurs.

Le tibia syphilitique est aplati dans le sens latéral, son diamètre antéro-postérieur est, au contraire, très augmenté : vu de profil, le plus fréquemment la face postérieure demeure verticale, la convexité antérieure se fait par addition de tissu osseux néoformé à la face antérieure de l'os — *dans le Paget, l'os est véritablement courbé en arc* et l'hypertrophie des condyles rejetés en arrière, accentue cette courbure arciforme.

D'ailleurs, même parfaite, une homologie de forme du tibia, à la fois l'os caractéristique du Paget et « l'os révélateur de la syphilis », ne serait qu'un bien faible argument en faveur de l'identité étiologique des deux affections.

Cette déformation en fourreau de sabre peut se rencontrer en dehors de la syphilis, dans toutes les ostéopathies subaiguës ou chroniques. « Nous l'avons également rencontrée dans deux cas de tuberculose du tibia multi-fistuleuse et dans un cas d'ostéomyélite-fistuleuse, où un traitement spécifique intensif n'a déterminé aucune amélioration », dit Mozer dans sa thèse.

Image radiologique. — La radiographie des os syphilitiques est actuellement considérée comme un des principaux éléments du diagnostic différentiel entre le Paget et la syphilis.

Dans une étude très documentée, MM. A. Leri et

Legros ont établi que la maladie de Paget présente radiologiquement des caractères tout à fait opposés à ceux que l'on trouve dans les diverses formes de syphilis osseuse.

L'importance de telles conclusions a gêné fortement les partisans de la nature syphilitique de la maladie de Paget. Aussi, peut-on lire dans la thèse de Bertin-Mourot, par exemple : « ... Il ne nous apparaît pas qu'en l'absence d'une étude histologique complète on ait le droit, sur la simple vue d'une radiographie, de conclure à une appréciation aussi nette et aussi marquée ».

Il ne faut pas, en effet, demander à la radiologie plus que ce qu'elle peut logiquement donner : mais on doit considérer qu'elle est plus qu'un examen anatomique macroscopique : elle ne nous donne pas seulement la forme de l'os, mais encore son architecture intérieure, rendue visible par la disposition de ses travées. Le diagnostic de différentes ostéopathies est avant tout un diagnostic radiologique, et il est incontestable que la syphilis osseuse présente, à ce point de vue, des caractères tout à fait tranchés par rapport à ceux de l'ostéite déformante.

On ne retrouve pas ici l'épaississement généralisé de la voute, l'écartement des deux tables osseuses, le contour flou, ouaté, de la table externe, le convexo-basie, le retrait facial.

En ce qui concerne les os longs, on peut observer dans la syphilis trois principaux aspects radiologiques correspondant à des lésions d'âge différent.

La tache érosive du début traduit la gomme centrale.

elle est bientôt masquée par le développement de l'hyperostose.

Dans les lésions fermées relativement récentes, l'hyperostose se manifeste par un épaississement du tissu compact qui empiète en-dedans sur le canal médullaire, lequel apparaît rétréci. En même temps le périoste réagit par des stratifications plus claires qui engaînent la diaphyse, présentant leur maximum d'épaisseur à la hauteur de la lésion osseuse (renflement perceptible cliniquement), et s'effilant à chaque extrémité. L'ensemble donne sur de bonnes épreuves un fuseau *ostéo-périosté stratifié*, indice des poussées successives de la lésion. Une telle image, en cas de lésion fermée, acquiert une grande importance diagnostic. Elle est pathognomique de l'hérodo-syphilis osseuse pour les spécialistes (Chenet, Mozer, Pr. Broca, Puthomme, etc...). « Nous ne l'avons jamais observée en dehors de la syphilis », déclare Mozer.

S'il s'agit d'un malade porteur de lésions anciennes, dont les douleurs ont évolué par poussées depuis des mois ou des années, cas qui se juxtaposerait assez exactement à l'évolution des lésions pagétiques, on a une déformation gigantesque, une hypertrophie colossale, désordonnée, à surface irrégulière, rappelant l'image d'un gourdin noueux. La cavité médullaire est complètement invisible, mais l'hyperostose n'est pas homogène, il y a dans l'opacité générale des taches claires irrégulières traduisant l'état lacunaire du tissu malade. Ainsi que l'avaient signalé Gangolphe et Ollier, il y a dans la syphilis le double processus d'ostéite condensante et raréfiante. Mais ce processus que les auteurs croyaient spécial à la syyphilis, est à la

base de presque toutes les ostéopathies. Dans la maladie de Paget, son apparence radiologique s'oppose complètement à celui de la syphilis : aspect effiloché des os longs, contour ouaté, pommelé, des hyperostoses. Rien de tout cela dans la syphilis caractérisée par l'aspect en fuseau stratifié diaphysaire ou l'hyperostose opaque massive.

Action du traitement. — Un dernier point que nous désirons envisager est *l'action du traitement sur les lésions osseuses de la syphilis.*

Si nous consultons les travaux de l'hôpital maritime de Berck, nous recueillons des opinions concluant à l'efficacité du traitement spécifique. Mozer produit des séries d'hyperostoses des os longs avant et après traitement, certaines datant de plusieurs années. Toutes celles qu'il a pu suivre se sont résorbées sous l'influence du traitement. Chenet est encore plus affirmatif. Nous citons ses propres paroles : « Y a-t-il des syphilis héréditaires dont les lésions ne réagissent pas au traitement arsenical et mercuriel ? On n'en voit aucun exemple dans nos observations et leur nombre doit être bien petit. A part les faits d'infection mixte résultant d'une fistulisation, dans les cas où les lésions étaient nettement et simplement spécifiques, le succès a toujours été complet. On est autorisé à conclure que ne s'adressant qu'à des hérédo-syphilitiques le traitement doit conduire à une guérison. Bien des insuccès ont peut-être à leur origine une trop grande tendance à faire rentrer dans le domaine de la syphilis presque tous les phénomènes pathologiques ».

Mais s'il est reconnu que le traitement fait rétrocéder les lésions jeunes et les guérit, il est incontestable qu'il

ne saurait agir sur des déformations anciennes comme le tibia en fourreau de sabre, pour lui restituer sa forme normale. Dans ces cas de déformations définitives, ce que l'on doit demander au traitement spécifique intensif, c'est l'arrêt dans l'évolution des lésions.

Dans la maladie de Paget, le traitement spécifique a pour seul effet favorable l'atténuation temporaire des douleurs mentionnées dans quelques observations, mais il ne saurait arrêter l'évolution progressive des lésions. Signalons, d'ailleurs, qu'une aggravation des douleurs sous l'influence du traitement, a pu être notée dans d'autres cas.

CHAPITRE IV

Avant de passer à la discussion étiologique de la maladie osseuse de Paget, nous allons esquisser brièvement l'histoire de deux ostéopathies qui présentent, cliniquement et radiologiquement, certains des caractères que nous avons reconnus à la syphilis osseuse et à la maladie de Paget : l'ostéite pianique ou GOUNDOU et l'ostéite fibreuse de RECKLINGHAUSEN.

Nul ne conteste l'autonomie de ces deux affections (1). Nous pensons que leur connaissance est susceptible, en fournissant la base de raisonnements par analogie, d'éclairer d'un jour nouveau le problème étiologique de l'ostéite déformante.

ETUDE D'UNE OSTÉITE SYSTÉMATISÉE DU TYPE HYPERTROPHIANT CAUSÉE PAR UN TREPONEME :

L'OSTÉITE PIANIQUE (GOUNDOU)

L'agent pathogène de la syphilis n'est pas le seul virus connu qui frappe électivement le squelettte en donnant des lésions du mode hypertrophique. Il existe,

(1) Des maladies analogues, dont l'origine inflammatoire n'est pas niable, existent chez certains animaux : tel le pseudo Goundou décrit chez les singes cynocéphales, chez les chimpanzés, etc. (MAC LAUD, ROQUES et BOUFFARD, ROUBAUD, MARCHOUX et MESNIL, Aug. PETTIT). On trouvera dans les bulletins de la Soc. de Path. exotique de 1911 (page 154), une note de NATTAN-LARRIER, comparant le Goundou à la maladie osseuse de Paget.

en effet, une autre maladie osseuse du même type, bien connue dans la pathologie tropicale : le *goundou*. Fait remarquable, cette affection est également due à un tréponème : le *treponema pertenue*, de CASTELLANI (1905), agent causal du *pian*. Les lésions osseuses, longtemps étudiées à part sous le nom de goundou, ne sont, en effet, que les accidents tertiaires de l'infection pianique.

Avant d'être rattaché au pian, le goundou fut attribué par certains auteurs à différentes affections, à la syphilis notamment. Pour d'autres il s'agissait d'une entité morbide distincte, d'origine indéterminée. Mais actuellement, depuis les travavux de BOTREAU-ROUSSEL (1), l'origine pianique du goundou est hors de doute. Cet auteur ayant observé 130 cas de goundou à la Côte-d'Ivoire, a pu établir que ce syndrome d'ostéite hypertrophiante, parfois localisée à quelques os (maxillaire supérieur notamment), mais pouvant s'étendre à la majeure partie du squelette, n'était que l'ensemble des lésions tertiaires du pian.

Le goundou présente, en effet, la même répartition géographique que le pian. En outre, BOTREAU-ROUSSEL a pu suivre chez de de nombreux malades la succession, aux accidents secondaires du pian, des accidents osseux, dits tertiaires, qui constituent précisément le goundou.

Le pian est inoculable à l'homme et aux animaux. Il se transmet par contagion directe, et non, comme la syphilis, par voie génitale. L'expérimentation a montré

(1) Lire le travail de BOTREAU-ROUSSEL dans le traité de médecine de SERGENT (Affections à germe connu, article Pian), et leur confirmation dans l'article de CLAPIER. Soc. de Path. exotique, 1920, n° 4, p. 315.

qu'un pianique peut contracter la syphilis (homme, singe, lapin), et inversement, qu'un syphilitique peut contracter le pian.

Le treponema pertenue présente des caractères morphologiques identiques à ceux du treponema pallidum. La parenté des micro-organisme en cause explique à la fois l'identité des réactions humorales dans le pian et la syphilis, la ressemblance de certaines lésions tertiaires touchant le squelette, et les succès thérapeutiques obtenus dans le pian par les arsénobenzènes.

La *réaction de Wassermann* est, en effet, positive dans le pian. En employant un antigène syphilitique, SCHUFFNER a obtenu 100 % de résultats positifs dans le pian fraîchement acquis, et 58 % dans le pian guéri.

L'accident d'inoculation initiale passe inaperçu le plus souvent. On n'est appelé à voir que l'éruption papuleuse secondaire plus ou moins généralisée qui lui fait suite. Les accidents dits tertiaires frappant le système osseux (goundou), apparaissent souvent dès la période dite secondaire. Leur évolution est un peu spéciale et diffère à ce point de vue de ce que l'on connaît des manifestations osseuses de la syphilis.

Les tumeurs osseuses s'accroissent pendant les premières années de la maladie seulement. Elles demeurent stationnaires ensuite.

Leur apparition est insidieuse, elle s'accompagne de douleurs osseuses à prédominance nocturne, avec empâtement local analogue à celui qui annonce les ostéomyélites.

Pendant la période d'accroissement la douleur est telle qu'elle immobilise le membre atteint : le malade

reste couché le plus souvent, en raison de la fréquence des localisations tibiales. Voici, d'après Botreau-Roussel, un tableau de la fréquence comparative des diverses localisations osseuses du goundou :

Tumeurs paranasales	121
Maxillaire supérieur (en dehors des tumeurs paranasales)	23
Maxillaire inférieur	16
Os malaire	1
Crâne	2
Tibia	69
Péroné	5
Fémur	4
Cubitus et radius	5
Clavicule	3

La fréquence extraordinaire des tumeurs paranasales ne correspond pas à la réalité, car les indigènes qui en étaient porteurs accouraient pour se faire opérer, au lieu que les autres localisations demandaient à être dépistées.

En réalité les tumeurs des os longs, tibia surtout, sont pour Botreau-Roussel de beaucoup les plus fréquentes.

Le tibia est incurvé en arc de cercle à convexité antérieure, comme affaissé sous le poids du corps. Il prend l'aspect du tibia dit en fourreau de sabre, tibia « Lanne-longue », que l'on voit dans l'hérédo-syphilis, dans la maladie osseuse de Paget, et plus rarement dans les ostéites d'autre nature. D'où le nom de *boomerangs bones*, par lequel les médecins de langue anglaise ont désigné cette déformation en Australie et au Soudan

Egyptien. Un remarquable exemple nous en est fourni par le squelette classé au musée Dupuytren, sous le N° 1.176, et provenant de la collection du Dr Botreau-Roussel : si l'on en détachait les pièces on pourrait, d'après la tête, croire à un leontiasis ossea, et d'après les os longs à une syphilis osseuse ou une maladie de Paget.

L'*étude radiologique* du goundou faite par Maul, des Philippines, lui a montré que l'os présentait une zone de raréfaction allongée suivant le grand axe de l'os.

Histologiquement, pour Pacheco Mendes, il y a juxtaposition de zone d'ostéite raréfiante et de zone d'ostéite condensante, curieuse similitude avec ce qui est observé dans la maladie de Paget.

Leger a signalé la prolifération des cellules embryonnaires, nées de la moelle osseuse et infiltrant le tissu osseux.

Macroscopiquement, dans les formes en évolution, l'os a l'aspect spongoïde, vermoulu. Dans les formes anciennes d'ostéite condensante, il acquiert l'aspect et la dureté de l'ivoire.

Il était naturel d'essayer contre le pian les agents tréponémicides qui avaient fait leurs preuves dans la syphilis. Le novarsénobenzol s'est révélé comme un médicament d'une activité de premier ordre, vraiment spécifique, venant rapidement à bout des douleurs et des épaississements périostés. Le traitement a été, naturellement, sans influence sur les déformations osseuses définitivement acquises pour lesquelles on a la ressource du traitement chirurgical. (Tumeurs de la face).

De cette brève esquisse de l'ostéite pianique nous tirerons les conclusions suivantes :

En dehors de la syphilis il existe une maladie osseuse, le goundou relevant d'un micro-organisme voisin du tréponème de la syphilis.

L'ostéite pianique ou goundou présente des localisations électives parallèles à celles de la syphilis osseuse, des déformations similaires au niveau de ces localisations électives (tibia en fourreau de sabre).

Les douleurs ont des caractères identiques.

Les réactions humorales sont les mêmes dans les deux maladies. Et pourtant, malgré cette ressemblance, il s'agit de deux affections tout à fait dissemblables dans leur essence, dans leurs caractères radiologiques et anatomiques, et ne conférant pas l'immunité l'une vis-à-vis de l'autre.

OSTEITE FIBREUSE DE RECKLINGHAUSEN

Parmi les ostéopathies chroniques, RECKLINGHAUSE a isolé en 1891, sous le nom d'*ostéite fibreuse déformante généralisée avec productions kystiques*, une maladie caractérisée anatomiquement par la destruction du tissu osseux et son remplacement par une moelle fibreuse et du tissu ostéoïde mal calcifié.

C'est une maladie bénigne survenant de préférence chez l'adolescent, frappant surtout les métaphyses des os longs et entraînant souvent des fractures spontanées.

Outre les lésions de l'ostéite fibreuse, on peut trouver des fontes tissulaires aboutissant à des pseudo-cavités kystiques, souvent volumineuses et multiples, et à des productions tumorales brunâtres à cellules géantes.

Mais l'ostéité fibreuse peut également se cantonner dans un petit département osseux et ses formes localisées revêtent une allure plus ou moins tumorale et évoluent avec ou sans production kystique.

Quant à l'ostéite fibro-kystique localisée des os longs, kystes non parasitaires des os, RECKLINGHAUSEN, MICKULICZ, LECÈNE et LENORMANT, les rangent parmi les

formes localisées de l'ostéite fibreuse alors que d'autres auteurs les en isolent.

L'ostéite fibreuse est une affection rare, débutant le plus souvent chez des sujets jeunes ; caractère qui n'est pas absolu, puisqu'on a pu décrire des formes de vieillesse.

Son étiologie est absolument inconnue : le rôle du traumatisme n'est pas plus démontré que celui de l'infection. En général il n'y a pas d'antécédents rachitiques. L'hérédo-syphilis n'a pas été retrouvé et la réaction de W. se montre négative dans la plupart des cas.

Anatomiquement, on voit sur les coupes d'ostéite fibreuse un lacis irrégulier de trabécules osseux érodés, enserrant des alvéoles de moelle fibreuse. Le réticulum fibrillaire est riche en fibroblastes, pauvre en cellules rondes.

Les vaisseaux sont, en général, normaux (Ruppe), bien que certains auteurs les aient vus altérés.

En outre, il peut exister des cavités pseudo-kystiques (sans revêtement épithélial) — et des tumeurs brunâtres, formées par un tissu riche en myéloplaxes.

Formes généralisées. — Dans la forme généralisée de la maladie, le début remonte à l'enfance. Le premier symptôme est souvent une fracture spontanée ; quelquefois, l'attention est attirée sur une métaphyse osseuse par des douleurs rhumatoïdes permettant d'y découvrir une soufflure. La fracture spontanée est peu douloureuse, elle provoque peu de déplacement, n'engendre pas d'ecchymose notable, et l'on est tout surpris de trouver, à la radiographie, l'image d'un kyste osseux. Cette fracture peut être méconnue et n'être que

révélée que plus tard par la coudure, l'inflexion anormale d'une diaphyse. Le malade guérit ; mais quelques mois ou quelques années après une nouvelle fracture se produit au même endroit ou sur un os différent. Par exemple, une malade de Langenskiold se fait une fracture spontanée de la jambe à 6 ans et 5 fractures de cuisse à 8, 10, 12, 13 et 15 ans. Une autre se fracture le fémur gauche à 9 ans, le fémur droit à 11, 13 et 14 ans.

Les petits os ne sont pas non plus épargnés. Les os de la main et du pied, la clavicule, les côtes peuvent être touchés, mais d'une façon tellement silencieuse que, seul, un examen radiographique systématique de tout le squelette osseux permet de les déceler, comme dans le cas rapporté par A. Leri, Faure-Beaulieu et Ruppe. Rappelons que dans la maladie de Paget également M. A. Leri a pu découvrir, par la radiographie, des lésions de certains os que l'on croyait indemnes cliniquement.

Le crâne et le massif facial peuvent être également touchés, des hyperostoses s'y développent avec ou sans productions pseudo-kystiques et y acquièrent parfois un volume considérable.

Toutes ces lésions évoluent lentement ; elles progressent pendant des années, puis restent stationnaires.

Formes localisées. — Il existe des formes localisées de cette maladie qui peuvent prêter à confusion avec des tumeurs osseuses : Formes localisées à un os long, ou au crâne, ou à la face.

Radiographie. — L'image radiographique de l'ostéite fibreuse des os du crâne et des maxillaires est une *image floconneuse, ouatée comme celle de la maladie*

de Paget. La radiographie des os longs, par contre, montre une image kystique multiloculaire.

La pathogénie de cette affection nous échappe complètement : Aucune des théories émises : traumatique, vasculaire, endocrine, inflammatoire, tumorale ou tropho-névrotique n'entraîne la conviction.

Il n'y a pas de traitement connu.

Seule, une intervention chirurgicale dans les formes localisées pourra pallier à des troubles de compression ou remédier à une difformité. (Thèse de RUPPE, Paris, 1923).

DEUXIÈME PARTIE

ETIOLOGIE DE LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET. — DISCUSSION

L'étiologie de la maladie osseuse de Paget est inconnue.

Un assez grand nombre d'hypothèses ont été émises à ce sujet.

Si l'on se place au point de vue rapports de la syphilis et de la maladie de Paget, on peut actuellement les classer en trois grands groupes.

1° En premier lieu, la théorie, qui fait de la maladie de Paget une entité morbide autonome, d'étiologie distincte.

2° En second lieu, les théories soutenant que la maladie osseuse de Paget est de nature syphilitique, qu'elle ne constitue qu'une manifestation tardive un peu particulière de l'hérédo-syphilis ou de la syphilis acquise.

3° Enfin, les théories mixtes, admettant que la maladie de Paget est un syndrome relevant de causes diverses. Ce dernier groupe rassemble des opinions

fort différentes quant à la pathogénie de la maladie de Paget ; pour certains auteurs, les lésions osseuses seraient déterminées par des altérations vasculaires : théorie artéritique d'André Leri. Pour d'autres auteurs, elles seraient sous la dépendance d'altérations des glandes internes, ou même du système nerveux central..., etc.

Toutes ces dernières théories ne sont, à véritablement parler, que des hypothèses pathogéniques, elles ont ceci de commun, qu'une fois admise l'explication qu'elles donnent de la cause immédiate des lésions osseuses (artérite, déficit glandulaire...), elles sont susceptibles de se rallier à l'une des hypothèses du premier ou du second groupe.

C'est ainsi que les auteurs français, partisans de la subordination des lésions osseuses de l'artérite des artères nourricières des os ou à un trouble des glandes endocrines, déclarent que leurs théories ne sont pas contradictoires avec celle de la nature syphilitique du Paget, la syphilis étant reconnue le principal facteur des lésions artérielles et la cause fréquente des altérations glandulaires.

Nous n'avons pas l'intention de faire l'historique de toutes les théories émises. Nous voulons seulement aborder une question actuellement à l'ordre du jour, celle des rapports de la syphilis et du Paget, dont l'importance nous a paru justifier le choix de notre sujet de thèse.

La première partie de notre exposition sera consacrée à la syphilis envisagée comme facteur direct de l'ostéite déformante, et une seconde partie, à la syphilis agissant par l'intermédiaire de lésions diverses.

CHAPITRE PREMIER

HYPOTHÈSE DE LA NATURE SYPHILITIQUE DE LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET

C'est en 1903, pour la première fois, que LANNELONGUE (Acad. de Méd., mars 1903), émit l'idée que la maladie osseuse de Paget n'était qu'une manifestation tardive de l'hérédo-syphilis. Soutenue par le Prof. FOURNIER, cette opinion fut défendue dans les thèses de FRECHOU et de NEGELLEN.

MM. MÉNÉTRIER et GAUCKLER, en apportant ultérieurement deux observations de maladie osseuse de Paget chez d'anciens syphilitiques, ajoutèrent que la syphilis acquise pouvait être incriminée au même titre que l'hérédo-syphilis.

Différents arguments vinrent, par la suite, grossir le dossier étiologique du Paget syphilitique, notamment la publication par CHARTIER et DESCOMPS, de coïncidence Paget et tabes, par MORAX et VERGNES, de lésions oculaires à type rétinite syphilitique chez un pagétique, et l'heureuse influence, obtenue par quelques auteurs, du traitement mercuriel ou arsenical chez ces malades.

En 1913, MM. Souques, Barre et Pasteur-Vallery-Radot ont songé les premiers à l'utilité de produire la statistique des Wassermann dans la maladie de Paget : sur 14 cas qu'ils apportèrent, il y en eut 5 de positifs et 9 de négatifs.

Malgré cette accumulation de travaux, la difficulté de se faire une religion resta entière : c'est ainsi qu'en 1918, dans sa thèse, Mlle Wasertreger conclut que la réaction de Wassermann n'apporte aucun appoint sérieux à la théorie du Paget syphilitique. Alors qu'au contraire, en utilisant, à peu de chose près, la même statistique, Bertin-Mourot prétend qu'elle est venue « apporter un test important en faveur de la conception de Lannelonque et de Fournier, faisant de la maladie de Paget une ostéite syphilitique tardive. » Il est juste de dire que, pour arriver à cette conclusion, il avait grossi ses Wassermann positifs de quelques cas de syphilis osseuse et s'était débarrassé des Wassermann négatifs en les présentant comme « suspects », faute de réactivation préalable !

Il nous semble indispensable de reprendre un à un les arguments pour ou contre, et de les soumettre à une critique sévère avant de conclure. Ce que nous avons déjà exposé dans les deux premiers chapitres nous permettra d'être bref dans cette récapitulation. Nous allons mettre en parallèle l'ostéite déformante de Paget et la syphilis osseuse sur les terrains clinique (1), radiologique, thérapeutique. Nous établirons, par voie

(1) Nous n'avons pas jugé utile d'ouvrir un chapitre d'anatomie comparée entre Paget et Syphilis. M. le professeur Ménétrier a montré les analogies indiscutables de la malarie osseuse de Paget et de la syphilis osseuse telle que l'a décrite Cornil. Faisons seulement remarquer que l'on n'a jamais trouvé de lésions spécifiques types (gomme osseuse) dans l'ostéite déformante.

de statistique, la fréquence des antécédents syphilitiques et des réactions de Wassermann positives chez les malades atteints d'ostéite déformante.

Arguments cliniques

Les analogies cliniques ont été résumées par Fournier, qui fit ressortir la similitude des ostéopathies syphilitiques et de la maladie de Paget sur les points suivants :

Prédilection particulière pour certains os, atteinte élective du tibia notamment dont la déformation en fourreau de sabre ressemble assez au tibia du Paget.

Multiplicité des localisations osseuses.

Ostéopathies à grand développement, caractère massif des déformations.

Même mode de début par un stade de douleurs prémonitoires.

On peut ajouter que dans les deux maladies il y a élévation de chaleur locale au niveau de la lésion (l'hyperthermie locale a été notée dans le Paget par MM. Klippel et Weil, et récemment par M. Souques), et que les lésions d'artérite, si fréquentes dans la syphilis, se rencontrent également dans la maladie de Paget.

A dire vrai, la ressemblance, même sur ces points choisis, est très superficielle.

Les deux localisations les plus caractéristiques du Paget sont le tibia et le crâne. Nous avons signalé au chapitre syphilis osseuse quelques différences entre le tibia « Lannelongue », dont la face antérieure seule est convexe, la face postérieure restant verticale, et le tibia pagétique courbé en arc. De même au crâne, l'hyper-

ostose du Paget est globale, tous les diamètres sont hypertrophiés. L'hyperostose syphilitique est segmentaire, frontale le plus souvent. La clavicule dans le Paget est prise en masse, dans la syphilis il s'agit d'une gomme d'une extrémité. Enfin, la maladie de Paget respecte la face ; au contraire, la syphilis frappe avec prédilection le squelette naso-palatin, dont les effondrements ont le caractère de stigmates absolus de syphilis.

La multiplicité des os atteints dans la syphilis rapprocherait cette affection du Paget. Dans la syphilis, cette multiplicité est erratique. Dans le Paget elle est systématisée, donnant un tableau clinique très spécial qui permet, à la simple vue du malade, de diagnostiquer l'ostéite déformante.

Dans sa forme typique, complète, l'ostéite déformante de Paget présente une individualité clinique indéniable : grosseur du crâne, saillie des clavicules, cyphose vertébrale, tassement du tronc, pli transversal barrant l'abdomen, ouverture en parenthèse des membres inférieurs, convexité antéro-externe des tibias, membres supérieurs tombant jusqu'aux genoux, bref, apparence des grands singes anthropoïdes.

Cette généralisation suivant un plan déterminé n'existe pas dans la syphilis.

Mais à côté de la forme typique du Paget, il a été décrit une forme atypique : formes partielles, notamment formes unilatérales, formes localisées à un seul os..., etc.

Il ne faudra admettre l'existence des formes partielles de Paget, que sous réserve, car, par étapes éloignées on pourra assister à la généralisation ultérieure

d'une de ces formes primitivement localisées. En outre, il peut y avoir « généralisation anatomique » sans déformation visible (A. Leri).

Ce sont des cas abusivement décrits comme maladie de Paget localisée et concernant des faits indiscutables de syphilis osseuse qui constituent, en réalité, les soi-disant preuves de l'identité de l'ostéite déformante de Paget et de la syphilis osseuse : On peut en relever de nombreux exemples, telles l'observation d'Etienne, l'observation V de la thèse Lugnier, etc...

Quant à l'aspect similaire des déformations « caractère massif, à grand développement », il est démenti par l'étude radiologique à laquelle nous consacrons plus loin un paragraphe.

L'argument qui rapprocherait la syphilis du Paget sous prétexte qu'il y a dans quelques cas de Paget élévation de température locale, ne permet pas de conclure à autre chose qu'au caractère inflammatoire probable des deux affections : le même élément se retrouve dans les ostéomyélites, dans l'ostéite pianique, etc...

De même pour les douleurs ostéocopes prémonitoires communes aux deux maladies : dans la syphilis elles ont une exacerbation vespérale ou nocturne (arrachant la nuit des cris au malade) qui n'est pas mentionnée dans la maladie de Paget.

L'évolution du Paget est d'ailleurs assez spéciale, avec son début tardif, son caractère lentement progressif permettant la vie jusqu'à un âge extrêmement avancé.

Quant à la sclérose généralisée ou la calcification des artères, dont Beclère et A. Leri ont produit des exem-

ples remarquables, elle n'existe pas dans la syphilis, dont les artérites sont électives, parcellaires. Et ceci n'est pas une question d'âge : autrement dit on ne peut soutenir que le Paget est la syphilis osseuse des gens âgés, d'où l'athérome si fréquent ; le malade de Pasteur Vallery-Radot et Fatou, avait ses artères calcifiées et n'était âgé que d'une trentaine d'années ; inversement, chez notre maître Louste, nous avons vu des syphilis osseuses de 57 et 60 ans qui n'avaient pas trace de calcification artérielle.

Cette calcification artérielle dans la maladie de Paget explique — en dehors de toute syphilis — le clangor aortique et les souffles orificiels si fréquemment entendus à l'auscultation chez ces malades. On ne saurait donc, sous prétexte d'aortite, conclure à l'existence d'une syphilis ancienne : il s'agit là de phénomènes purement mécaniques. D'ailleurs, la syphilis artérielle s'accompagne de réaction de W. toujours positive. Nous verrons plus loin que cette coïncidence fait défaut dans les artérites de la maladie osseuse de Paget.

Arguments radiologiques

Radiologiquement, les deux affections sont très dissemblables : l'image radiologique du Paget montre l'aspect pommelé, ouaté du contour crânien quadruplé d'épaisseur, l'aspect effiloché, en écheveaux entremêlés des os longs.

La syphilis dans ses formes hyperostosantes seules susceptibles d'être rapprochées du Paget, donnera ou bien une image très spéciale d'épaississement en virole de l'os avec stratifications excentriques en bulbe d'oignon (ostéo-périostite localisée des jeunes), — ou bien

des formes hyperostosantes massives en aspect de gourdin noueux (ostéo-myélite gommeuse diffuse), qui s'écartent tout à fait de ce que l'on observe dans la maladie de Paget.

Arguments thérapeutiques

On a invoqué en faveur de l'origine syphilitique du Paget, un argument d'ordre thérapeutique : le traitement spécifique agirait efficacement dans quelques cas de maladie de Paget. (Ménétrier et Rubens-Duval, Jacquet, Ménétrier et Legrain, Lugnier (obs. IV), Castex et Waldorp, Dufour et Bertin-Mourot).

Mais cet effet salutaire est le plus souvent temporaire et limité aux seules douleurs. Il est très rarement noté d'ailleurs et n'interrompt pas l'évolution progressive de la maladie.

Enfin, certains faits contredisent formellement l'heureuse action du traitement : Gaucher et Rostaine, Ducastel et Semper. Le mauvais effet du traitement est noté dans l'obs. II de Lugnier. Personnellement, nous n'avons pas constaté une seule fois l'efficacité du traitement anti-syphilitique dans la maladie de Paget authentique.

Dans une observation inédite de M. Souques que nous rapportons, le traitement arsenical, puis bismuthé, poursuivi depuis trois ans, n'a déterminé — en dehors d'un effet sédatif temporaire sur les douleurs — aucune modification générale ni locale, en particulier, aucune régression de l'hyperthermie locale témoignant du travail inflammatoire sous-jacent. Dans une autre observation de Chabrol et Haguenau, malgré le cyanure intra-veineux, les douleurs persistent avec la

même intensité et de nouvelles localisations osseuses apparaissent. Le malade de Pasteur Vallery-Radot et Fatou, que nous avons retrouvé à Saint-Louis, continue malgré des périodes d'accalmie dans ses douleurs, à s'aggraver en dépit d'un traitement énergique et persévérant depuis 1921.

Si nous comparons ces piètres résultats à ceux obtenus dans la syphilis osseuse, nous pouvons conclure que l'épreuve thérapeutique est nettement contraire à l'origine syphilitique du Paget.

Fréquence des antécédents syphilitiques chez les pagétiques

On a publié quelques observations de maladie osseuse de Paget évoluant chez des sujets atteints de syphilis héréditaire ou acquise. Ainsi, Ménétrier et Gauchler, en 1903 (2 syphilitiques atteints de Paget), Chartier et P. Descomps (1) (Hérédo-syphilis, tabes Paget), Morax et Vergnes (Paget et rétinite syphilitique). A ces cas, nous ajouterons les observations plus récentes (concernant l'association Paget et tabes) de MM. P. Vallery-Radot et Fatou, Claude et Oury, Guillain, et celle plus douteuse de Babonneix et Denoyelle.

De pareils faits demeurent exceptionnels. Aussi, sont-ils systématiquement publiés alors que la maladie

(1) Dans ce cas, justement, ni les photographies, ni les radiographies présentées ne nous convainquent que cette ostéite syphilitique limitée à un seul os et à type Paget, suivant la prudente dénomination des auteurs, répondent réellement à une maladie de Paget. (Note de P. Marie et A. Leri à la Soc. Méd. des Hop., 31 octobre 1919, p. 906).

de Paget banale ne l'est pas. Leur rareté même a été opposée à l'hypothèse de la nature syphilitique du Paget : il faut songer que la simple coïncidence est possible et n'autorise pas à conclure à une relation de causalité entre les deux affections.

En faisant une enquête à ce point de vue sur 61 observations de maladie osseuse de Paget, Chastel (thèse Paris 1910), a pu en dénombrer 18 dans lesquelles aucune allusion à la syphilis n'était faite, 37 sans stigmates de syphilis acquise ni héréditaire et seulement 6 où l'on pouvait affirmer la syphilis.

Nous avons réuni dans un tableau que l'on trouvera plus loin, 59 cas de maladie osseuse de Paget postérieure à l'enquête de Chastel. En s'en tenant au seul interrogatoire et à l'examen clinique, la syphilis paraît certaine dans 7 cas (obs. I de Souques, obs. IV de Lugnier, obs. P. Vallery-Radot et Fatou, obs. Claude et Oury, obs. Guillain, obs. Lereboullet, obs. Sicard). Elle semble également fort probable dans 3 autres observations concernant des femmes ayant eu des fausses couches multiples (obs. II de Lugnier, obs. V d'A. Leri, obs. Chabrol et Haguenau). Au total, 10 cas seulement sur 59 où la syphilis est décelable par l'interrogatoire et l'examen du malade.

Nous ne contestons pas l'insuffisance de ces procédés d'investigation : appliqués à des affections de nature syphilitique, telles que les gommes tertiaires, le tabes, ils ne fourniraient peut-être pas un pourcentage beaucoup plus élevé.

Pour Lannelongue, l'absence d'antécédents syphilitiques chez les pagétiques s'expliquerait par ce fait que les pagétiques sont hérédo-syphilitiques, donc inaptes

à contracter la syphilis. Mais le fort pourcentage de réactions de Wassermann négatives dans le Paget — nous allons le démontrer plus loin — autoriserait les pagétiques à contracter la syphilis. Nous en avons apporté une observation remarquable (sujet atteint de Paget vers la vingtième année et qui contracta la syphilis à 35 ans). (Obs. 5 (Dr Plichet), page 23).

En s'en tenant aux faits, il est légitime de conclure que la recherche des antécédents et stigmates de syphilis est négative dans plus des 4/5 des cas de Paget. Si l'on se livrait à la même enquête pour la relation Tuberculose et Paget, par exemple, on arriverait vraisemblablement à des résultats peu différents.

La réaction de Wassermann dans la syphilis osseuse et la maladie de Paget

Si l'on fait la réaction de Wassermann dans la syphilis osseuse, on obtient en général un pourcentage très élevé de réactions positives. C'est ainsi que Chenet, dans sa thèse, n'a trouvé que 4 fois sur 56 cas d'hérédo-syphilis tardive, une réaction négative. Dans tous les autres cas, la réaction était positive, 43 fois très fortement, 9 fois partiellement.

On peut objecter que la statistique de Berck représente des cas d'hérédo-syphilis osseuse chez des sujets jeunes, au lieu que la maladie de Paget — si elle était syphilitique — correspondrait à des localisations bien plus tardives, et que précisément dans la syphilis osseuse chez des sujets âgés, la réaction de W. est fréquemment négative.

Nous avons examiné dans les services du Dr L. Four-

NIER et du Dr LOUSTE un certain nombre de cas de syphilis osseuse chez des sujets âgés : nous avons toujours trouvé la réaction de W. fortement positive. Il est possible que le nombre des cas avec W. négatif, sans être prédominant, soit ici plus élevé que chez les sujets jeunes, comme si le vieillissement de l'infection syphilitique entraînait la négativité du W. Néanmoins, on ne saurait trop le répéter, une lésion osseuse en activité, non encore traitée, s'accompagne le plus souvent d'un W. fortement positif.

La connaissance de ces faits va nous permettre d'apprécier à leur juste valeur les résultats comparatifs fournis par l'étude de la réaction de W. dans la maladie de Paget.

Nous avons, dans ce but, réuni 59 cas de Paget où la réaction de W. a été pratiquée. Sur ces 59 cas, il y a seulement 12 réactions de W. positives et 4 faiblement positives, contre 43 cas de W. négatif.

Au total, la réaction de W. est positive ou faiblement positive dans 27 % des cas de maladie osseuse de Paget. Mais il faut avouer que les 4 malades porteurs d'un W. faiblement positif, ne présentent par ailleurs aucun élément qui permette d'étayer un diagnostic de syphilis. En les éliminant, il reste une proportion de 20 % des cas de W. positif.

En faisant une correction inverse, c'est-à-dire en ajoutant aux cas de W. positifs 7 cas enlevés à la colonne des W. négatifs où le diagnostic clinique de syphilis ancienne est probable, on arrive au pourcentage extrême de 32 % d'antécédents syphilitiques dans notre relevé de maladies osseuses de Paget :

Ces données nous paraissent insuffisantes pour

servir de base solide à la théorie de l'origine syphilitique de l'ostéite déformante.

La valeur de la réaction de W. est encore plus discutable si l'on réfléchit qu'il ne s'ensuit pas nécessairement que toutes les maladies présentées par un sujet porteur d'un W. positif, doivent être de nature syphilitique : il peut y avoir simple coïncidence.

Un syphilitique peut être porteur d'une mycose ou atteint de lésions osseuses de nature non syphilitique : tuberculose, ostéo-myélite, etc...

La réaction de Wassermann n'a de valeur absolue qu'autant qu'elle s'ajoute à des présomptions d'ordre clinique ou anamnestique qui manquent ici dans le plus grand nombre d'observations.

Enfin, la réaction de Wassermann est positive dans les affections non syphilitiques de germe connu comme le pian, il est possible qu'elle le soit dans des affections non syphilitiques de germe inconnu et peut-être la maladie de Paget rentre-t-elle dans cette catégorie.

En résumé, il ne nous semble pas que la théorie de la nature syphilitique de la maladie de Paget soit satisfaisante pour l'esprit en raison des différences cliniques, radiologiques, séparant les deux affections, — en raison de l'inefficacité du traitement spécifique sur l'évolution de la maladie, — en raison du faible pourcentage des réactions humorales positives concordant avec l'absence d'antécédents et stigmates de syphilis acquise et héréditaire dans la plupart des cas de maladie de Paget, — et enfin, des cas incontestables de Paget chez des non syphilitiques et inversement de la

possibilité pour les malades atteints de Paget, de contracter la syphilis.

Si la syphilis était en cause dans le Paget, *il serait vraiment singulier que la maladie osseuse de Paget manifestât précisément son activité dans les cas de syphilis éteintes cliniquement et sérologiquement*, ce qui est la règle dans tous les cas où les deux affections coïncident chez le même sujet.

Aussi, développant complètement notre pensée, nous jugeons même que *l'existence indiscutable d'une syphilis active doit éliminer dans un cas douteux le diagnostic de maladie osseuse de Paget*.

RÉACTION DE WASSERMANN DANS LA MALADIE DE PAGET

Tableau justificatif (1)

CAS DE MALADIE OSSEUSE DE PAGET AVEC RÉACTION DE W. POSITIVE

1. 1910. — Renon et Sevestre : Homme de 45 ans. W. Positif dans le sang. W. négatif dans le liquide céphalo-rachidien.
2. 1912. — De Massary et P. Vallery-Radot : H. 80 ans. W. Positif, pas d'antécédents.
3. 1913. — Esmein : H. 64 ans. Début à 40 ans. W. Positif.
4. 1913. — Dufour et Bertin-Mourot : F. 80 ans. Pas d'antécédents ni stigmates, épreuve du traitement par le néosalvarsan positive pour les douleurs, pas de modific. osseuses. W. Positif.
5. 1913. — Souques, Barre, Pasteur Vallery-Radot : Obs. I. H. 54 ans. Paget typique généralisé, antécédents de syphilis acquise, souffle syst. mitral. W. Positif.

(1) Nous avons écarté de ce tableau des cas avérés de syphilis osseuse sans aucun rapport avec le Paget (Obs. Etienne, Obs. V. de Lugnier), et une statistique de 7 cas de W. négatifs de Langenskiold (acta chirurgica scandinavica, t. LIII, fasc. I, 1920), donnée par P. Vallery-Radot et Fatou et reproduite sans contrôle depuis (Claude et Oury, Paillard). A la vérification, cette indication bibliographique concerne, non des ostéites déformantes de Paget, mais des cas d'ostéite fibreuse de Recklinghausen. La confusion vient de ce que Langenskiold soutient l'identité foncière de la maladie de Paget, de l'ostéite fibreuse et du léontiasis ossea.

6. 1913. — Lesné : F. qui n'a jamais eu de manifestation syphilitique, cependant a accouché d'un enfant mort-né. Traitement inefficace sur les déformations, mais efficace pour les douleurs des membres inférieurs. Wassermann positif.

7. 1913. — Lugnier : F. 32 ans (maladie de Paget à forme fruste chez une syphilitique) tibia droit, angle maxillaire gauche. Amélioration des douleurs par le traitement mercurial. W. Positif.

8. 1920. — Castex et Waldorp : H. 43 ans. Paget typique, artério-sclérose généralisée précoce, signes d'insuff. pluriglandulaire (Thyroïde) W. Positif.

9. 1921. — Achard : F. âgée. 3 grossesses. Enfant mort à 1 an. Fausse couche, enfant vivant. W. Positif. Aucune action de traitement.

10 1921. — Pasteur Vallery-Radot, Stevenin, Fatou : H. 33 ans. Paget typique. Aortite, paresse des réflexes pupillaires à la lumière. W. positif.

11. 1922. — Claude et Oury : F. 57 ans. Paget débutant à la ménopause. Tabes. W. positif dans le sang. Calcifications artérielles.

12. 1922. — Guillain : H. 65 ans. Maladie de Paget caractéristique. Tabes sans ataxie. W. du sang positif.

CAS DE MALADIE OSSEUSE DE PAGET AVEC RÉACTION DE W. FAIBLEMENT POSITIVE

1913. — Souques, Barre, Pasteur-Vallery-Radot : Obs. IV. F. 55 ans. Ni stigmates, ni antécédents. W. faiblement positif.

1918. — A. Bergé (Thèse Waserfreger). F. 73 ans. Pas de stigmates, ni d'antécédents. W. faiblement positif, négatif après 19 frictions mercuriales !

1918. — Burnier : H. 56 ans. Début à 51 ans, Paget localisé au tibia gauche. Aucun stigmate hérédo-syph. pas de syphilis acquise. Marié, 3 enfants vivants. Le W. du sang est sub. positif.

1923. — Obs. Souques (inédite) : F. 38 ans. Début à 30 ans. Paget localisé tibia gauche. Aucun signe de syph. Réflexes normaux. Pas de fausse couche. Mais un enfant né à terme, mort en naissant. W. du sang négatif en 1920. Après traitement prolongé par l'hectine le W. du sang est trouvé positif en 1922 (?)

CAS DE MALADIE OSSEUSE DE PAGET AVEC RÉACTION DE W. NÉGATIVE

1. 1909. — Dalche et Galup : H. 53 ans. W. négatif. pas d'antécédents ni stigmates.

2. 1910. — Thibierge et Gaudichaux : H. 43 ans. W. négatif, pas d'antécédents ni stigmates.

3. 1909. — Meier : W. négatif.

4. 1909. — Ravenna : H. 48 ans. W. négatif, pas d'antécédents ni stigmates.

5. 1910. — Catola : F. 78 ans. W. négatif (Paget douteux : localisé à la tête, pas de signes de syphilis).

6. 1912. — Leri et Legros : H. 63 ans. W. négatif. Pas d'antécédents.

7. 1912. — Menetrier et Legrain : F. 47 ans. W. négatif, pas d'antécédents ni stigmates, épreuve du traitement positive pour les douleurs.

8. 1913. — Souques, Barre, Pasteur, V.-R. : (Obs. II). H. 79 ans. W. négatif (aortite, sclérose artérielle, pas de stigmates de syphilis).

9. (Obs. III). H. 62 ans. W. négatif (clangor aortique, pas d'antécédents ni de stigmates).

10 et 11 1911. — Deve : (Cité par Souques 1913). 2 cas de maladie de Paget avec W. négatif.

12. 1913. — Alfred Koury : H. 18 ans. W. négatif. (Pas d'antécédents, début à 15 ans).

13. 1913. — Hurwitz : H. 77 ans. W. négatif.

14. (thèse 1913). — Lugnier : Obs. II. F. 57 ans. W. négatif. (Paget prédominant à gauche, réflectivité normale, pas d'antécédents ni stigmates, mais cinq fausses couches de 3 mois. Mauvais effet du traitement. Début 23 ans auparavant).

15. Obs. III. F. 52 ans. W. négatif. (Maladie de Paget à forme unilatérale.

16. 1913. — Gouget : F. W. négatif.

17. 1914. — Jones : H. début à 53 ans. W. négatif.

18. 1914. — Bernard Myers : Paget et acromégalie. W. négatif.

19. 1917. — Ledra Heazlet : Maladie de Paget et sarcome. W. négatif.

20. 1920. — Castex et Waldorp : H. 48 ans. W. négatif. (Artério-sclérose généralisée précoce, amélioration par le traitement spécifique).

21. 1921. — Babonneix, Denoyelle et Perisson : F. 88 ans. W. négatif (Pas d'antécédents, mais aortite et paresse des réflexes lumineux).

22. 1921. — Semenon : F. 60 ans. Paget localisé au crâne. Radiographie typique. Pas d'antécédents ni stigmates. Pas d'artériosclérose. Liquide céphalo-rachidien normal. W. négatif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

23-24. 1922. — Lereboullet : Cas de Paget conjugal. Couple septuagénaire, mari pas d'antécédents ni de stigmates syphilitiques. W. négatif.
Femme. Syphilis ancienne soignée (premier mariage). W. négatif.

25. 1923. — Sicard : H. 49 ans, début à 39 ans. Hémicraniose, Paget typique, sclérose artérielle, souffle syst. aortique. W. négatif dans le sang, W. négatif dans le liquide céph. rachid., mais ancien syphilitique (20 ans) ancien paludéen, ancien tuberculeux.

26. 1922. — Lewin : (Obs. III). F., 69 ans, négresse. Pas d'antécédents ni stigmates, pas de fausses couches. Paget typique. Début vers 65 ans. Fractures multiples de l'avant-bras 20 ans avant, non consolidées. Association de sclérodermie. Réaction de W. négative.

27. 1922. — Halsted Myers : H. 43 ans. Début du Paget 10 ans avant. Fracture de l'humérus il y a 8 ans (3 mois pour consolidation). Association d'ostéomalacie. W. négatif.

28. 1919. — Pierre Marie et André Leri : F. âgée. Cas très typique et très accentué de maladie de Paget. A l'autopsie crâne énorme, convexobasie, encéphale aplati de haut en bas. Cavité médullaire syringomyélique de C1 à D2. Aucun antécédent ni stigmate de syphilis. Wassermann négatif.

STATISTIQUE PERSONNELLE DE M. LE Dr André LERI (1923)

1. F. 51 ans. Maladie de Paget localisée (tibia gauche), début à 45 ans. W. négatif.
2. F. 70 ans. Paget typique (double souffle aortique, insuf. mitrale) début à 68 ans. W. négatif.
3. F. 75 ans, Paget typique, début à 71 ans. W. négatif.
4. H. 67 ans. Paget typ. début à 57 ans. W. négatif.
5. F. 71 ans. Paget typ. W. négatif (un enfant mort en naissant, une fausse couche).
6. H. 65 ans. Maladie de Paget typ. début à 50 ans. W. négatif.
7. F. 77 ans. Paget typ. début à 67 ans. W. négatif.
8. F. âgée (Salpétrière). W. négatif (crâne typique, membres inférieurs en parenthèse, deux ulcères supurant à la face antérieure du tibia droit).

Au total 8 cas avec W. négatif.

OBSERVATIONS DE M. LE Dr SOUQUES (1923)

9. F. 74 ans. W. négatif dans le sang. (Paget typique, début vers 50 ans, réflectivité normale, aortite, pigmentation cutanée spéciale) (Voir obs.) 6 grossesses dont une fausse couche, une grossesse gemellaire, un mort-né.

10. H. 56 ans. W. négatif dans le sang. (Début douloureux à 52 ans, Paget typique, pas d'antécédents, réflectivité normale, six enfants bien portants).

OBSERVATIONS DE MM. CHABROL et HAGUENAU 1923

11. H. 74 ans. Paget typique. Début à 68 ans par douleurs lancinantes. Pas d'antécédents héréditaires. Pas de stigmates. Artériosclérose. Réflectivité normale. W. du sang négatif.

12. F. 80 ans. Début à 40 ans par douleurs. Déformation tardive du tibia droit, type Paget. Troubles ovariens. Aortite, artério-sclérose, hypertention. Réflectivité normale. Antécédents héréditaires et collatéraux négatifs. Mais a eu 3 fausses couches et ensuite 3 enfants morts en bas-âge de méningite. W. négatif.

13. F. 78 ans. Sans antécédents pathologiques. Paget typique. Début imprécis (absence de douleurs-. Réaction de W. négative.

OBSERVATION inédite (Dr PLICHET)

14. H. 65 ans. Maladie osseuse de Paget typique ayant débuté vers 25 ans. **Syphilis acquise postérieurement** (chancre à 35 ans) et soignée. W. négatif dans le sang en 1921, mais aortite avec double souffle.

15. Obs. inédite (M. THEODORESCO, int. des Hôpitaux). H. de 35 ans. Atteint de maladie de Paget typique : hypertrophie du crâne, thorax affaissé, jambes en parenthèses, tibias en fourreau de sabre. Limitation des mouvements de l'articulation coxo-fémorale et métacarpo-phalangienne droite par hypertrophie osseuse. **Polyurie.** Début 3 ans auparavant, quelques mois après une fracture de jambe. Réaction de W. négative dans le sang à plusieurs reprises et après réactivations. Liquide céphalo-rachidien normal avec W. négatif également. Effet du traitement spécifique nul.

CHAPITRE II

LA SYPHILIS FACTEUR ETIOLOGIQUE INDIRECT DE LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET

Théorie vasiculaire. — L'hypothèse qui fait de la maladie de Paget le résultat d'une artérite des artères nourricières des os (dont la syphilis et divers autres facteurs pourraient être la cause première) repose sur des constatations radiologiques et anatomiques indéniables : Artères calcifiées visibles sur les clichés (Beclère), autopsies démontrant la calcification étendue des artères des membres avec constatations histologiques des lésions des vaisseaux nourriciers des os (A. Leri). Elle cadre bien avec l'âge avancé habituel des sujets atteints de maladie de Paget.

Mais un grand nombre d'objections peuvent être opposées immédiatement à cette manière de voir :

— La généralisation même des lésions artérielles n'explique pas la localisation élective au squelette et dans quelques cas à certains os seulement.

— Il est difficile d'admettre que les lésions vasculaires aussi marquées aient pour conséquence la produc-

tion d'une hyperostose progressive sans engendrer jamais de nécrose ou de gangrène.

— En outre, et cet argument peut être également objecté à la théorie de l'origine syphilitique directe du Paget, l'artérioclérose, comme la syphilis, est une maladie trop courante pour expliquer la rareté du Paget.

— Un grand nombre d'artério-scléreux ont les artères aussi malades que celles des pagétiques, ils ne manifestent aucune tendance à s'orienter vers l'ostéite déformante.

— A rebours, il y a des pagétiques qui, inconfestablement, ne sont pas artério-scléreux, témoins les cas que nous avons cités, chez lesquels le début de l'ostéopathie remontait à l'enfance ; il y a également des observations de pagétiques âgés qui n'ont pas d'artério-sclérose marquée ; d'une façon générale même, la pression artérielle est rarement exagérée dans les Paget.

En réalité, *rien ne prouve qu'il y ait lieu d'admettre la priorité des lésions artérielles par rapport aux lésions osseuses.* Dans des cas comme celui de Lewin, où l'on croit au début tardif de la maladie, l'existence de fractures spontanées antérieures montre que des modifications osseuses s'étaient déjà produites 20 ans avant le début supposé.

Nous sommes, pour notre part, persuadés que les lésions osseuses ne dépendent pas des lésions artérielles (1), mais que toutes deux sont soumises à une cause plus générale, non élucidée.

(1) Morrisson, de Boston (J. of Bone and Joint Surgery, octobre 1922, article de S. Cone), déclare également que la calcification des artères est le résultat de la maladie osseuse de Paget plutôt que sa cause.

Admettre que les lésions osseuses sont causées par l'artérite des artères nourricières des os, ne ferait que déplacer le problème : quel serait alors le primum movens des lésions artérielles elles-mêmes. Nous serions ramenés ainsi à l'intervention de la syphilis en tant que principal facteur des artérites. Or, comment concevoir des artérites syphilitiques en pleine activité chez des sujets indemnes de syphilis ?

Pour toutes ces raisons, nous ne croyons pas que les lésions vasculaires soient la cause de l'ostéite déformante. Mais, retenant les faits importants bien établis par les travaux de MM. Béclère et André Leri, nous pensons que, pour être valable, toute hypothèse concernant l'étiologie de la maladie osseuse de Paget devra tenir compte de la fréquence et de la gravité des lésions vasculaires concomittantes.

Théorie endocrinienne. — Il y a des exemples de lésions hypertrophiques du squelette sous la dépendance d'altérations glandulaires : ainsi l'acromégalie liée aux tumeurs de l'hypophyse.

De même des lésions des glandes endocrines ont été mises en cause dans la maladie de Paget, d'après la coexistence de certains symptômes (pigmentation, infantilisme, etc...). Thibierge, Hudelo et Heitz, P. Marie, Dalche et Galup, Castek et Waldorp, Achard, ont ainsi relevé des signes d'insuffisance isolée ou associée des glandes thyroïde, surrénale, testiculaire.

Cette théorie de l'origine endocrinienne du Paget semble recevoir un nouvel appui des travaux modernes concernant le métabolisme du calcium (1) : on connaît

(1) M. P. Weil et Guillaumin. Le calcium dans l'organisme humain. (*Annales de Médecine*, octobre 1923).

le rôle considérable prêté aux glandes vasculaires sanguines dans ce métabolisme : l'influence de l'addrénaline et des glandes génitales sur la consolidation des fractures, celle du corps thyroïde, du thymus sur la rapidité de formation des cals, sur la croissance des os, sur la calcémie, etc..., et surtout le rôle des parathycoïdes dont l'extirpation détermine le « diabète calcaire » de Mac Callum, — tous faits à rapprocher des résultats obtenus dans l'ostéomalacie par la castration ovarienne, l'administration d'adrénaline, l'opothérapie thyroïdienne, hypophysaire, etc...

Il existe ainsi une véritable « théorie métabolique » du Paget qui semble conciliable pathogéniquement avec l'existence des lésions endocriniennes.

Nous ne contestons pas l'atteinte des glandes internes dans certains cas de maladie de Paget ; mais la multiplicité même des glandes incriminées montre qu'il s'agit là de lésions contingentes; nous objecterons donc, comme aux lésions artérielles, que les altérations glandulaires sont peut-être des lésions secondaires et non la cause de l'ostéite déformante.

M. Achard, qui penche pour l'adoption de la théorie endocrinienne, a fait remarquer dans une clinique récente (1) qu'il fallait, une fois ce point de vue admis, trouver à son tour la cause de ces lésions glandulaires. Ici encore nous sommes ramenés à la syphilis : les opposant aux lésions syphilitiques dues à l'action directe du treponeme, M. Achard émet l'idée que les lésions de la maladie de Paget diffèrent précisément de la syphilis osseuse *parce qu'elles ne sont pas directement causées par le treponeme*. Pour lui, la syphilis

(1) Achard, *Journal des Praticiens*, 15 avril 1922.

agirait « indirectement, en troublant le développement et le renouvellement régulier du tissu osseux. C'est de cette action indirecte que relève la maladie de Paget, de même qu'un grand nombre des manifestations osseuses de l'hérédo-syphilis. Mais on conçoit que la syphilis acquise puisse aussi, à la longue, provoquer des désordres analogues, quand elle a eu le temps d'agir sur les organes préposés à la morphogénèse du squelette. »

On reconnaîtra ici la parasyphilis, au sens propre du mot, la « syphilis quaternaire » du Pr. GAUCHER.

La syphilis est bien le type des maladies qui, permettant fréquemment la survie des organismes atteints, leur confère un développement troublé ou anormal ; on connaît parfaitement le rôle qu'elle joue dans les troubles du développement et de la morphogénèse : déformations crâniennes du front olympien et des bosses natiformes, hydrocéphalie avec persistance des fontanelles, synostoses précoces, malformations nasales, dentaires, axyphoïdie.

Mais la maladie osseuse de Paget diffère complètement de ce tableau clinique. Elle apparaît dans la généralité des cas chez des adultes ou des gens âgés dont l'ossature est définitive. Elle se révèle par des manifestations en pleine activité sur les os, les artères, certaines glandes à sécrétion interne, précisément dans des cas où la syphilis — si elle est en cause — est absolument éteinte dans ses relations cliniques et humorales.

Il y a là, pensons-nous, une contradiction qui ne permet pas d'admettre l'hypothèse de la syphilis

comme facteur étiologique direct, ni indirect, de la maladie osseuse de Paget.

Nous n'attacherons pas une importance spéciale à la théorie tropho-névrotique qui a trouvé des défenseurs dans Gilles de la Tourette et Marinesco, Hudelo et Heitz, Léopold Lévi..., etc. (1), non plus qu'aux explications purement chimiques qu'on a voulu donner des troubles osseux du Paget : la plus curieuse application en a été fournie par le travail de MM. Oettinger et Agasse-Lafont, qui ont produit une statistique importante de cas de Paget touchant des sujets exposés à l'inhalation de vapeurs acides : blanchisseurs, soudeurs, tourneurs sur métaux..., etc. L'origine inflammatoire de la maladie osseuse de Paget nous paraît établie sur des notions anatomiques et cliniques solides.

Les théories qui veulent voir dans la maladie de Paget un syndrome réalisable par des causes étiologiques multiples ne nous paraissent pas compatibles avec le caractère typique, l'unité incontestable de la maladie osseuse de Paget.

La syphilis n'est pas la seule maladie qui frappe le squelette et donne des ostéites hypertrophiantes rappelant sur certains points la maladie de Paget.

Nous avons consacré deux chapitres à l'étude comparative de l'ostéite pianique (Goundou) et de l'ostéite fibreuse de Recklinghausen.

(1) Une sclérose nette des cordons postérieurs a été récemment signalée par P. Marie et A. Leri, dans 3 cas de maladie osseuse de Paget, en conformité avec les constatations de ces auteurs. MM. P. Marie et A. Leri la rapprochent justement des lésions scléreuses des cordons postérieurs observées dans des cas d'hypertension intra-crâniennes, tumeur cérébrale en particulier. (Soc. Méd. des Hôp., 31 août 1919).
Ici encore des lésions secondaires avaient été prises pour la cause.

Dans l'ostéite pianique notamment, le W. est constamment positif à la période évolutive, il l'est encore dans 58 % des cas après guérison, la localisation tibiale avec aspect de fourreau de sabre est prédominante, et pourtant l'affection est due à un agent pathogène spécial distinct de celui de la syphilis : le treponema pertenue de Castellani.

Dans l'ostéite fibreuse de Recklinghausen, les lésions osseuses du crâne ont le même aspect que dans le Paget. L'étiologie est inconnue, la syphilis n'y joue visiblement aucun rôle, le wassermann est toujours négatif.

Personne ne songe à rattacher ces affections à la syphilis.

Raisonnant par analogie, nous soutenons que la maladie osseuse de Paget est une maladie autonome, différent autant de la syphilis osseuse que de l'ostéite pianique et de l'ostéite fibreuse de Recklinghausen.

Si nous faisons état des phénomènes d'ordre inflammatoire qui marquent l'évolution du Paget : début douloureux prolongé, phénomènes d'hyperthermie locale qui précèdent ou accompagnent son éclosion, grande fréquence des lésions simultanées de l'appareil cardio-vasculaire sur lesquelles insiste M. A. Leri, nous pouvons, sans invraisemblance, soutenir que l'ostéite déformante de Paget doit être envisagée comme une *ostéite infectieuse à marche lente, à germe inconnu.* (1).

Ainsi s'expliquerait la juxtaposition possible, comme

(1) Rappelons, pour mémoire, le « diplocoque de l'ostéomalacie expérimentale » découvert par Morpurgo, Archangeli et Fiocca et que Archangeli déclara être l'agent pathogène de la maladie de Paget. (Cet auteur identifiait l'ostéomalacie, le rachitisme et le Paget).

pour le pian et la syphilis, des deux infections chez un même sujet, — et la possibilité, comme dans une observation que nous rapportons, pour un malade atteint d'ostéite déformante en évolution, de contracter la syphilis. (1).

Enfin, notre hypothèse permettrait de comprendre l'existence des maladies de Paget familiales, l'hérédité homologue étant considérée comme une exception dans la syphilis.

---

(1) Observation V. page 23, du Dr Plichet.

CONCLUSIONS

L'ostéite déformante isolée par Paget en 1876, présente des caractères qui lui assignent une place à part parmi les différentes ostéopathies.

Elle constitue une affection bien tranchée cliniquement : dans sa forme typique ou complète, le malade a l'aspect comparé classiquement à celui des grands singes anthropoïdes.

Radiologiquement, l'aspect ouaté du crâne, effiloché des os longs donne une image très spéciale.

Il y a presque toujours artériosclérose généralisée avec calcifications des artères.

La maladie évolue par poussées, les déformations étant précédées de douleurs et accompagnées d'hyperthermie locale.

Plus difficile est le diagnostic des formes localisées à un seul os (tibia, fémur, crâne, clavicule). L'examen radiographique systématique permet souvent de découvrir des os atteints sans déformation perceptible cliniquement. Les formes localisées sont susceptibles de généralisation ultérieure (forme d'attente). Elles sont parfois de diagnostic difficile : d'où l'erreur fréquente de prendre certains cas de syphilis osseuse, pour des maladies de Paget localisées.

On a soutenu l'identité du Paget et de la syphilis, en se basant sur les ressemblances suivantes : même début douloureux, même atteinte élective de certains os (tibia surtout, dont la déformation en fourreau de sabre présente des analogies avec le tibia pagétique), — même hyperthermie locale. — même fréquence des lésions artérielles.

Mais la syphilis ne donne jamais la forme typique du Paget. Elle en diffère totalement au point de vue radiologique. La syphilis osseuse obéit au traitement antisyphilitique intensif qui arrête son évolution et fait rétrocéder les lésions jeunes ; dans le Paget il y a seulement parfois amélioration temporaire des douleurs. Les artérites syphilitiques sont électives, elles coïncident avec un Wassermann positif. Celles du Paget sont généralisées et s'accompagnent de W. négatif. La recherche systématique des antécédents syphilitiques chez les pagétiques, est le plus souvent négative. La réaction de Wassermann est positive dans un 5e des cas seulement, sur une soixantaine de cas que nous apportons. Enfin, et nous en fournissons un remarquable exemple, un pagétique peut contracter la syphilis.

Pour toutes ces raisons, nous rejetons l'hypothèse étiologique, par laquelle la maladie de Paget serait une forme spéciale de syphilis osseuse (manifestation tardive d'hérédo-syphilis ou de syphilis acquise).

La pathologie nous montre, en dehors du Paget et de la syphilis osseuse, des affections qui leur sont comparables par certains de leurs caractères : l'ostéite pianique (Goundou) et l'ostéite fibreuse de Recklinghausen. En raisonnant par analogie, on peut donc

concevoir, d'après les arguments que nous avons présentés, que l'ostéite déformante de Paget peut, elle aussi, constituer une affection à part d'étiologie spéciale.

Ayant rejeté la théorie de la nature syphilitique de la maladie de Paget, nous repoussons également les théories mixtes faisant du Paget un syndrome réalisable par des affections multiples, opinion incompatible avec l'unité ulinique de l'ostéité déformante.

Ainsi, à la théorie qui place à l'origine de la maladie de Paget une artérite des artères nourricières des os, nous objecterons l'absence de nécrose et de gangrène, la localisation élective à quelques os s'opposant à la généralisation des lésions artérielles, la constatation de maladie de Paget chez des sujets jeunes ; en outre, l'artériosclérose est très répandue et le Paget est rare, et surtout rien ne prouve que les lésions artérielles y précèdent les lésions osseuses : nous croyons, pour notre part, que les lésions artérielles et les lésions osseuses elles-mêmes dépandent d'une cause commune. Admettre l'origine artérielle des lésions osseuses ne ferait que déplacer le problème étiologique.

Les mêmes objections s'appliquent à la théorie endocrinienne du Paget, basées sur la constatation de lésions glandulaires dans cette affection et sur le rôle joué par les glandes vasculaires dans le métabolisme du calcium. Les lésions osseuses sont-elles sous la dépendance des légions glandulaires ou sont-elles juxtaposées chez le même sujet ? Pour expliquer en dernier ressort les lésions glandulaires elles-mêmes il faudrait encore admettre le rôle indirect de la syphilis, affection dystrophiante au premier chef. Mais les dys-

trophies hérédo-syphilitiques ne ressemblent en rien au Paget ; et comment admettre que la maladie de Paget manifeste précisément son activité dans des cas de syphilis éteintes cliniquement et sérologiquement ?

Toutes ces raisons nous amènent à supposer dès lors que la maladie osseuse de Paget serait une ostéite infectieuse à marche lente, à germe spécial inconnu.

Nous invoquons en faveur de cette opinion le début douloureux prolongé, les phénomènes d'hyperthermie locale, la grande fréquence des lésions simultanées de l'appareil cardio-vasculaire qu'elle détermine et les lésions glandulaires elles-mêmes, — déterminations que nous considérons comme des témoins de sa nature infectieuse.

Cette théorie expliquerait la possibilité de voir évoluer les deux infections (Paget et syphilis) chez le même sujet. Elle permettrait de comprendre l'existenve des maladies de Paget familiales, l'hérédité homologue étant exceptionnelle dans la syphilis.

Vu : *Bon à imprimer :*
Le Président de Thèse,
MÉNÉTRIER.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de
l'Académie de Paris,
APPELL.

Vu :
Le Doyen,
ROGER.

BIBLIOGRAPHIE

Nous n'essayerons pas de donner une bibliographie complète de la maladie osseuse de Paget. Nous renvoyons aux thèses suivantes :

James Lugnier. — Essai pathogénique de certaines formes cliniques de la maladie de Paget. *Thèse Paris*, 1913.

Mlle Wasertreger. — *Thèse Paris*, 1918.

P. Bertin-Mourot. — Contrib. à l'étude de la nature syphilitique de la maladie osseuse de Paget. *Thèse Paris*, 1920.

Semenon. — Contrib. à la description de la forme céphalique de la maladie de Paget. *Thèse Paris*, 1921.

Nous ajouterons à la bibliographie mentionnée dans ces travaux les indications suivantes :

Achard. — *Société médicale des Hôpitaux*. Séance du 11 mars 1921, p. 344, et *Journal des Praticiens*, 15 avril 1922.

Babonneix et Denoyelle. — *Société médicale des Hôpitaux*, 1921, N° 35, p. 1579.

Chauffard. — *Société médicale des Hôpitaux*, 10 février 1922, p. 292.

Claude et Oury. — *Société médicale des Hôpitaux*, 10 février 1922, p. 283.

G. Guillain. — *Maladie osseuse de Paget, avec signes de tabes. Société médicale des Hôpitaux*, 10 février 1922, p. 291.

Lereboullet. — *Société médicale des Hôpitaux*, 10 février 1922, p. 289.

Pierre-Marie et André Léri. — Maladie osseuse de Paget et syringomyélie. *Société médicale des Hôpitaux*, 31 octobre 1919, pp. 904-907.

Sicard. — Hémicraniose au cours d'une maladie de Paget. *Société médicale des Hôpitaux*, 26 octobre 1923, p. 1385.

Nous signalerons parmi les travaux étrangers comportant des indications bibliographiques à consulter :

Abbe. — Maladie osseuse de Paget. Excellente réparation des os après opération chirurgicale. *J. of the Americ. méd. Assoc.*, 9 février 1918.

Sidney M. Cone. — Autopsie of Paget's disease. *J. of Bone a. Joint Surgery*. Octobre 1922.

Dry, Weidman et Lucke. — Case of ostéitis déformans. Procedings of the pathol. *Soc. of Philadelphia*, 1917-1918.

Ferris. — Case of ostéitis deformans. *Med. Record* 24 mai 1919, p. 853.

S. Fosdick Jones. — Ostéite déformante de Paget. Un cas avec radiographies. *Méd. record*, 28 décembre 1912, pp. 1155-1160.

Lewin. — Osteitis deformans. Paget's disease, three cases. *J. of Bone and Joint Surgery*. Janvier 1922, p. 45.

Halsted Myers (New-York). — *J. of Bone and Joint Surgery*. Octobre 1922, p. 787.

Perkins. — Roentgenographic study of osteitis deformans. Americ. *J. of Roentgenology*. Mars 1919, p. 151.

Imprimerie spéciale de la Librairie Marcel Vigné
13, rue de l'École de Médecine, Paris